UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 78

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE IDIOPATHIQUE DU NOURRISSON

Thèse pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 19 Décembre 1934

PAR

Louis-Paul-Pierre-François LAURET

Elève du Service de Santé de la Marine,
né le 8 juin 1911, à Passa (Pyrénées-Orientales).

Examinateurs de la Thèse

MM. DUPÉRIÉ, professeur ..... *Président*
CRUCHET, professeur .....
DE GRAILLY, agregé..... ... *Juges*
FONTAN, agrégé .....

BORDEAUX
Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1934

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1934-1935

N° 78

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE IDIOPATHIQUE DU NOURRISSON

Thèse pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 19 Décembre 1934

PAR

Louis-Paul-Pierre-François LAURET

Elève du Service de Santé de la Marine,
né le 8 juin 1911, à Passa (Pyrénées-Orientales).

Examinateurs de la Thèse

MM. DUPÉRIÉ, professeur ..... *Président*
CRUCHET, professeur ..... *Juges*
DE GRAILLY, agregé..... ...
FONTAN, agrégé .....

BORDEAUX
Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue
—
1934

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen ..... M. MAURIAC
Assesseur ..... M. GUYOT
Doyen honoraire ..... M SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH
RIVIÈRE, BARTHE, DENIGES, SELLIER, BEILLE, CASSAET, CHAVANNAZ, PACHON

PROFESSEURS

	MM.
Clinique médicale	MAURIAC. DUPÉRIÉ
Clinique chirurgicale	BEGOUIN.
Clinique chirurgicale et gynécologique	GUYOT.
Pathologie et thérapeutique générales	CARLES.
Clinique d'accouchements.	ANDERODIAS.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	SABRAZES.
Anatomie	VILLEMIN.
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL.
Hygiène	LEURET.
Médecine légale et déontologie	LANDE
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale	RÉCHOU
Chimie	CHELLE.
Botanique et matière médicale	GOLSE.
Pharmacie	DUPOUY.
Zoologie et parasitologie.	MANDOUL.
Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique ophtalmologique.	TEULIERES

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ROCHER
Clinique médicale des maladies des enfants	CRUCHET
Chimie biologique et médicale	DELAUNAY
Physique médicale et pharmaceutique	SIGALAS.
Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	PETGES.
Clin. des mal. des voies urinaires	DUVERGEY
Clinique des maladies nerveuses et mentales	ABADIE
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée	LABAT
Hydrologie thérapeutique et climatolcgie	CREYX
Clinique dentaire	CAVALIE.

LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique) PERRENS Maladies mentales).
PAPIN (Chirurgie générale). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturalles). JEANNENEY (Chirurgie générale

AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	DUBECQ.
Anatomie	DUFOUR.
Physiologie	FABRE.
Médecine générale	DAMADE. PIECHAUD. DELMAS-MARSALET. DE GRAILLY FONTAN

	MM
Chirurgie générale	CHARRIER. LOUBAT.
Obstétrique	RIVIERE.
Ophtalmologie	BEAUVIEUX
Oto-Rhino-Laryngologie	DESPONS
Dermatologie et syphiligraphie	JOULIA.
Physique médicale	WANGERMEZ
Chimie générale pharmaceutique et toxicologie	VITTE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Physiologie	FABRE
Médecine opératoire	PAPIN
Accouchements	PERY.
Pathologie médicale	DELMAS-MARSALET.
Ophtalmologie	CABANNES (en congé
Puériculture	FAUGERE
Pharmacie chimique	VITTE
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes ..... MM. N

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS PARENTS

A MON GRAND-PERE

A MA MERE ET A MON PERE

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

A TOUS MES CAMARADES

DE L'ECOLE PRINCIPALE SU SERVICE DE SANTE

DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES

A Monsieur le Docteur Louis BRUN

EX-EXTERNE DES HÔPITAUX DE BORDEAUX

A MES PROFESSEURS DE L'ECOLE ANNEXE DE TOULON

ET DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A MES JUGES

A Monsieur le Médecin Général CAZAMIAN

DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A Monsieur le Médecin en chef BRUN

SOUS-DIRECTEUR DE L'ÉCOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur J. SABRAZES

PROFESSEUR D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE
ET DE MICROSCOPIE CLINIQUE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX
MEMBRE ASSOCIÉ DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
MÉDECIN-CHEF DU SERVICE DES CONTAGIEUX
A L'HÔPITAL D'ISOLEMENT
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. DUPERIE

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX
MÉDECIN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

AVANT-PROPOS

Avant d'exposer dans une introduction ci-dessous le but que nous désirons poursuivre dans ce travail, nous voudrions exprimer toute notre gratitude à deux Maîtres de la Faculté qui parmi tous se sont particulièrement intéressés à nous et nous ont toujours guidé de leurs conseils éclairés.

A l'hôpital au cours et dans la vie courante nous avons eu le grand avantage de profiter de l'érudition et du grand sens clinique du professeur Jean Sabrazès, qui dès le début de nos études médicales nous a prodigué ses conseils, fruits de sa longue expérience.

C'est au Professeur Dupérié que nous devons notre sujet de thèse.

Alors qu'il était encore à l'Hôpital des Enfants et titulaire de la chaire de Médecine Expérimentale, nous fréquentions son laboratoire ; et c'est à l'occasion de l'examen d'une pièce anatomique qu'il nous a suggéré l'intérêt que pourrait avoir l'étude de la question qui fait aujourd'hui notre sujet de thèse.

Mais nous devons plus au Professeur Dupérié qui n'a jamais cessé de s'intéresser à nous durant le cours de nos études médicales.

Aussi nous voudrions que nos deux chers Maîtres trouvent dans ce travail un témoignage de notre humble reconnaissance.

Tous deux ont été pour moi plus que des Professeurs, car j'ai toujours trouvé auprès d'eux et de leur famille le bon accueil et l'affection qui ont contribué à me faire paraître plus court le temps passé à Bordeaux loin des miens.

INTRODUCTION

L'hypertrophie cardiaque idiopathique chez le nourrisson est une affection caractérisée par :

1° un terme clinique : crises répétées de dypnée et de cyanose ; avec gros cœur, que l'on ne découvre parfois qu'à l'autopsie ; et une évolution presque toujours fatale ;

2° un terme anatomo-pathologique : on ne trouve pas à l'autopsie de lésions importantes du muscle cardiaque ni des autres organes, pouvant être incriminées comme facteurs étiologiques ;

3° un terme étiologique et pathogénique, qui dans l'état actuel de nos connaissances est encore au stade d'hypothèses aussi nombreuses que variées.

La question est surtout intéressante du fait de cette ignorance qui plane sur l'étiologie et la pathogénie, et qui ouvre le champ aux suppositions.

Les auteurs ne s'en sont pas fait défaut, et frappés par une hypertrophie si importante ont cherché une cause pouvant l'expliquer :

soit un facteur extra-cardiaque : obstacle à la circulation périphérique ; stimulation cardiaque troublée à la suite d'un dysfonctionnement des glandes surrénales ; gros thymus associé à une infiltration lymphocytaire du myocarde ; action des toxines sur le muscle cardiaque ;

soit un facteur cardiaque : malformation congénitale du cœur ou des gros vaisseaux ; lésions du myocarde ; rhabdomyome diffus du cœur.

Mais les auteurs ne sont jamais arrivés de façon formelle à prouver la relation de cause à effet entre le facteur invo-

qué et l'hypertrophie cardiaque. Ils se sont bornés à des hypothèses et dans leurs conclusions engagent à rapporter tous les cas bien observés ; c'est le seul moyen d'arriver à une solution.

Nous n'avons pas la prétention d'arriver dans ce travail à faire la lumière complète sur la question. Nous avons observé dans le service du Professeur Dupérié un cas répondant au syndrome d'hypertrophie cardiaque idiopathique chez le nourrisson et à cette occasion nous avons envisagé de faire une étude générale de cette affection.

Les observations publiées sont au nombre d'une soixantaine, mais toutes ne répondent pas aux conditions de l'hypertrophie cardiaque idiopathique, et on peut les classer en trois groupes :

1. La forme d'hypertrophie cardiaque idiopathique vraie où l'on ne connaît aucune étiologie, et où un examen microscopique poussé montre une hypertrophie pure sans lésion pathologique.

2° La forme pseudo-idiopathique, comprenant les cas, appelés à tort idiopathiques et qui à une étude plus approfondie ont montré : soit des anomalies congénitales ou des lésions pulmonaires ou vasculaires.

3° La forme idiopathique probable, où les observations incomplètes ne peuvent être classées.

Il convient de plus de bien spécifier que seules nous intéressent les observations de sujets âgés au maximum de trois ans.

Et comme dans le cours de cette étude nous rapporterons très souvent les poids de cœurs hypertrophiés et anormaux, nous avons jugé bon de donner, ici, comme terme de comparaison, un tableau des poids du cœur chez le nourrisson à ses différents âges.

En faisant une moyenne des chiffres obtenus par les auteurs américains et en consultant le *Traité des Maladies du Nourrisson,* de Lesage, nous avons le tableau suivant :

Poids moyen du cœur chez le nourrisson :

avant terme	7 gr.	18
à terme	18 «	
à un mois	18 »	2
de un à trois mois	20 »	
de 4 à 6 mois	24 »	
de 7 à 9 mois	34 »	
de 10 à 12 mois	38 »	
de 1 à 2 ans	45 »	
de 2 à 3 ans	59 »	

HISTORIQUE

Henoch en 1868 et Rheiner en 1891, cités par Stoloff, sont les premiers à rapporter des cas d'hypertrophie cardiaque chez le nourrisson ; Simmonds en 1899 publie une observation vraiment idiopathique, avec examen histologique normal.

En 1924 Carrington trouva 20 cas dans la littérature, et à l'occasion d'une observation personnelle attire l'attention sur les inconvénients des examens cliniques et histologiques incomplets, et sur les difficultés que l'on a pour classer ces cas.

G. Stoloff en 1928 dans une étude générale rapporte 34 cas, la plupart d'auteurs allemands et américains ; mais tous ne sont pas des formes idiopathiques pures.

En 1930, Steiner et Bogin publient un cas qui appuie leur théorie de l'association gros thymus - gros cœur ; théorie surtout défendue par les auteurs allemands.

Kugel et G. Stoloff en 1933 ont observé sept cas avec dégénérescence myocardique, et trouvent une cinquantaine de cas publiés. C'est le dernier travail étranger que nous connaissons sur la question.

En France : Wilborts dans sa thèse traite de la dilatation aiguë primitive du cœur chez l'enfant.

Mouriquand, Bertoye, et Charleux en 1926 publient un cas où les signes cliniques avaient fait porter le diagnostic de maladie de Roger et où on ne trouva, à l'autopsie, pas d'autre lésion qu'une énorme hypertrophie cardiaque.

Cathala en 1927 en observe un cas et tend à le classer dans le cadre plus large de la myocardie pure de Laubry.

Depuis cette date plusieurs communications à la Société

de Pédiatrie de Paris se sont succédées sur ce sujet et nous retrouvons les noms de M. Apert et Mme Besson, MM. Lerebouillet, Chabrun, Gautier, Mlle Scheenau.

Enfin en 1932 un mémoire de MM. Robert Debré et André Busson analyse à nouveau la question.

EXPOSE
ET CLASSIFICATION DES OBSERVATIONS

Avant de rapporter le cas observé dans le service du Professeur Dupérié, nous voudrions donner un aperçu de toutes les observations publiées jusqu'à ce jour sous le titre d'hypertrophie cardiaque idiopathique du nourrisson.

Nous n'avons pu consulter tous les travaux, surtout ceux de langue allemande ; mais nous avons trouvé, dans les études des Américains et en particulier dans celles de Stoloff, des résumés de toutes les observations publiées ; et nous avons au moins une observation complète pour chaque théorie défendue.

Dans un premier groupe nous classerons les cas vraiment idiopathiques où l'on n'a pas trouvé de lésions du myocarde et que les auteurs ont qualifiés de congénitaux.

Un deuxième groupe comprendra les hypertrophies pseudo-idiopathiques. Ici les auteurs ont émis des hypothèses sur la pathogénie, ce qui nous permettra de faire des subdivisions.

Quant au troisième groupe il rassemblera les observations incomplètes surtout au point de vue des vérifications anatomiques et des examens microscopiques.

GROUPE 1.

Obs. 1. — Simmonds (*München. Med. Woch.*, p. 46. 1899). — Nouveau-né. Poids du cœur : 44 grammes. Les deux ventricules sont hypertrophiés dans l'ensemble. Histologie négative. Etiologie : Congénital, peut-être un trouble circulatoire de nature inconnue survenu à la naissance.

Obs. 2. — Hedinger (*Virchows Archives,* p. 178. 1904). — Agé de un an. Développement lent. Pneumonie à 11 mois. Voussure précordiale. Léger souffle systolique. Entérite. Poids du cœur : 157 gr. Hypertrophie des deux moitiés du cœur. Atélectasie du poumon gauche.

Examen microscopique normal.

Etiologie donnée par l'auteur : hypertrophie secondaire à l'atélectasie pulmonaire. Wyss considère ce cas comme idiopathique.

Obs. 3. — Hedinger (*Virchows Archives,* 1904). — Agé de 14 mois. Gros cœur. Faible souffle systolique à la base. Mort subite. Poids du cœur : 190 gr. Hypertrophie surtout marquée pour le ventricule gauche, avec épaississement diffus de l'endocarde.

Examen microscopique : hypertrophie pure des fibres myocardiques.

Etiologie : ou endocardite fœtale ou hypersécrétion du système chromaffine.

Obs. 4. — Oberndorffer (*Verhandl. d. Gesel. F. Kinderh.,* 1906). — Nouveau-né. Poids du cœur : 40 gr. La pointe est formée par les deux ventricules.

Examen microscopique : fibres du myocarde épaissies et dilatées, léger accroissement des interstices myocardiques.

Obs. 5. — Efron (*cité par Hédinger*). — Agé de six mois. Bronchite à quatre mois. Gros cœur, volume du cœur : huit fois le volume du cœur d'un enfant normal du même âge. La pointe est formée par les deux ventricules. Les muscles papillaires sont épaissis. La bronche gauche est comprimée par le cœur.

Examen microscopique : hypertrophie simple des fibres musculaires du myocarde.

Etiologie : congénital.

Obs. 6. — Michaud (*Korr. Blad. f. Schweit. Aerzt,* p. 779.

1906). — Agé de trois ans. Malade deux jours. Dyspnée, gros cœur. Poids du cœur : 155 gr. Hypertrophie surtout marquée pour le ventricule gauche. Endocarde épaissi, ainsi que les bords de la valvule mitrale.

Examen microscopique : reins : îlots de glomérules non développés embryonnaires. Cœur : fibres musculaires hypertrophiées, pas de modifications des surrénales.

Etiologie : causes rénales exclues ; hyperfonctionnement du système chromaffine causant une dilatation et une hypertrophie compensatrice.

Obs. 7. — Howland (*Contrib. Med. and. Biological. Researchs,* p. 584. 1919). — Agé de seize mois ; irritable, pâleur, dyspnée. Gros cœur. Poids du cœur : 180 gr. Voussure de l'hémithorax gauche, presque entièrement rempli par un corps volumineux. Les deux ventricules sont également dilatés.

Examen microscopique : légère hypertrophie des fibres myocardiques.

Obs. 8. — Katz (*Therap. de. Gegenw.,* t. 70, p. 554. 1929). — Agé de 21 mois. Depuis cinq mois toux fréquente. Agitation nocturne. Poids du cœur : 150 gr. Hypertrophie marquée et dilatation de tout le cœur.

Examen microscopique : négatif.

Etiologie : hypertension de base constitutionnelle.

Obs. 9. — Berger (*Monats. f. Kinderh.,* t. 29, p. 44. 1924). — Agé de deux mois. Dyspnée, gros cœur. Plusieurs attaques de cyanose. Gros souffle systolique à la pointe. Cœur trois fois plus gros que normalement.

Examen histologique : lésions pneumoniques récentes. Hypertrophie pure des fibres myocardiques.

Etiologie : congénital.

Obs. 10. — Cathala (*Soc. méd. Hôp. Paris,* 1926). — Enfant B. Sophie, deux ans, admise pour anasarque le 8 juillet. Rien à signaler dans les antécédents personnels ou familiaux.

L'anasarque apparaît brusquement quinze jours avant l'entrée.

Urines : 0 gr. 90 d'albumine. Leucocytes, cellules épithéliales cylindres. Foie gros ; râles congestifs aux deux bases.

Azotémie : 0,36. Température normale.

On porte le diagnostic de néphrite aiguë, de cause obscure à porte d'entrée amygdalienne.

Traitement : Régime lacté déchloruré. Albumine : 0 gr. 20.

En août le diagnostic de néphrite n'était plus évident.

Apparition d'un nouveau symptôme : cyanose légère du visage, intumescence de l'abdomen ; volumineuse hépatomégalie ; pas de signe pulmonaire, pas de constatation anormale à l'examen du cœur, pas de température ; on a fait trois cutiréactions à la tuberculine qui ont été toutes négatives.

L'association du syndrome rénal au syndrome hépathique fit penser à la spécificité, et quoique le Bordet-Wassermann ait été négatif on institua un traitement au sulfarsénol qui resta sans résultat.

Le 15 août s'ajoutait une petite dyspnée.

Le 18 l'état s'aggrave.

Le 9 août on avait constaté une considérable extension de la matité précordiale, avec disparition de la sonorité sternale.

Radiographie : Au dire du radiologue, image typique de péricardite, on a fait trois ponctions qui sont négatives.

Nobecourt voit la petite malade et pense à une dilatation idiopathique, il émet l'hypothèse d'une relation entre l'état du myocarde et la néphrite constatée en juillet.

Traitement : Digitaline, ventouses scarifiées sur le foie et les reins.

L'état s'aggrave, apparition de signes pulmonaires, la cyanose s'accuse. Température 39°.

On fait une incision parasternale pour évacuer le péricaérde elle donne dix à quinze grammes de sérosité. Température 40°. Mort le lendemain.

Autopsie. — Le péritoine contient 200 grammes de sérosité jaune. Foie très volumineux. Rate ferme, léger degré de périsplénite. Reins normaux. Surrénales : Aspect normal.

Cage thoracique : thymus pas augmenté de volume.

Appareil circulatoire : pas de trace de péricardite. Le cœur dégagé de tous les vaisseaux et du péricarde pèse 160 grammes ; il est dilaté en masse. Epaisseur de la paroi du ventricule gauche : 18 mm. Pas de lésion.

Examen histologique : 1° hypertrophie diffuse du myocarde, sans lésion interstitielle diffuse, ni nodulaire, ni vasculaire ; sans altération décelable de la fibre cardiaque. 2° A part les lésions de stase dans le foie et les poumons, l'examen anatomique ne révélait d'altérations importantes qu'au niveau des capsules surrénales : sclérose prononcée de la substance médullaire diffusant légèrement à la corticale, celle-ci présentant les aspects histologiques considérés comme caractéristiques de l'hypofonctionnement.

Les reins étaient histologiquement sains et ceci a un certain intérêt si on se rappelle que le début des accidents par un anasarque avait fait croire à l'existence d'une néphrite aiguë.

Obs. 11. — R. Debré, A. Busson, J. Lhoste (*Soc. Pédiat.*, 1931). — Histoire clinique : Enfant normal à la naissance, mais dès les premiers jours légère gène respiratoire avec cornage. Ce trouble n'entrave pas le développement de l'enfant.

A quatre mois on assiste à des crises fréquentes de dyspné sans altération de la voix, sur un fond de légère dyspnée continue. A neuf mois les troubles s'accentuent : dyspnée plus nette.

Examen. — Voussure de l'émithorax gauche, le foie semble augmenté de volume, légère anémie. A dix mois enfant hypotrophique, dyspnée, tirage. Poumon gauche souffle aux temps, rude à tonalité basse. Bruits du cœur normalement perçus.

Radioscopie décèle dans l'hémithorax gauche une ombre occupant les 4/5 inférieurs, animée de battements.

Sang : formule sanguine d'anémie, et leucocytose à prédominance lymphocytaire.

On envisage le diagnostic d'hypertrophie cardiaque.

Autopsie. — Cage thoracique : gros cœur, poids : 100 gr., un peu de liquide dans le péricarde ; poumon gauche aplati ; le

thymus est atrophié. Le cœur est hypertrophié dans l'ensemble, surtout le ventricule gauche ; sans lésion des orifices et des valvules.

Examen microscopique : aucune anomalie les fibres musculaires du cœur sont normales d'aspect et de taille, dans quelques fibres les noyaux sont un peu nombreux et un peu gros, cuboïdes, à chromatine mal délimitée. Recherche de la graisse : négative.

Obs. 12. — Mussliner. (*Ztsch. f. Kinderh.* 50, p. 134. 1930). — Agé de trois mois. Collapsus circulatoire. Poids du cœur : 46 gr., hypertrophie et dilatation de tout le cœur.

Examen microscopique : fibres musculaires normales.

Etiologie : Hypertension congénitale.

Obs. 13. — Mussliner (*Ztschr. f. Kinderh.* 50, p. 134. 1930). — Agé de cinq mois et demi. Méningisme. Respiration et pouls rapides. Cyanose, bruits du cœur faibles. Ponction lombaire : négatif . Cœur : 60 gr. Dilatation marquée. Petites hémorragies dans le cerveau.

Examen microscopique : hyperplasie de la fibre musculaire cardiaque, pas de sclérose des artères coronaires.

Obs. 14. — Oberhammer (*Ztschr. f. Kreislauff.* t. 19, p. 441. 1927). — Agé de dix mois et demi. Crises soudaines de toux, cyanose et fièvre. Mort subite. Cœur : 125 gr. thymus légèrement augmenté de volume.

Examen microscopique : rien d'anormal.

Obs. 15. — Apert, Besson et Baillet (*Soc. Péd.* 1931). — Histoire de la maladie : Enfant de 14 mois, en bonne santé jusqu'à 11 mois et puis pâlit, l'appétit disparaît et la respiration devient bruyante. Vue à un an la première fois, on constate de la pâleur et un aspect triste chez une enfant qui par ailleurs paraissait normalement constituée. Respiration rapide : 50 à 60 par minute, léger cornage et tirage sus-sternal

et épigastrique provoqués par les cris. La voix est claire. Examen des viscères : négatif.

Percussion du cœur : matité précordiale élargie dépassant le sternum de un travers de doigt.

Auscultation : Pas de modification des bruits du cœur.

Aucune cyanose même au moment des cris. Pas de température.

Examen radiologique : cœur volumineux, forme globuleuse (fait penser à une péricardite), mais le bord gauche bat. Ni ganglion ni gros thymus.

En somme augmentation de volume cardiaque paraissant porter également sur les deux ventricules.

L'enfant fait ensuite une crise de dyspnée très marquée pendant quelques jours. Respiration 70, pouls 130.

Cornage et tirage ; mais pas de cyanose et aucun signe anormal à l'auscultation du cœur.

Comme traitement, on a fait pendant trois semaines des frictions mercurielles, puis un traitement digitalique léger et de la révulsion de la région précordiale en même temps qu'un traitement de l'état général.

L'état de l'enfant semble s'améliorer ; le poids augmente et le pouls se ralentit ; puis subitement nouvelle crise. L'enfant maigrit et refuse de s'alimenter.

Examen clinique : la matité précordiale semble avoir augmenté. La pointe bat au-dessous du mamelon. Pouls 130. Auscultation négative. Après une nuit très agitée ; mort subite.

Autopsie : poumon gauche atélectasié, un peu d'hydrothorax sans réaction pleurale.

Cœur : dilatation considérable portant sur les quatre cavités.

Examen histologique : myocarde. Aucun foyer inflammatoire, pas d'infiltration leucocytaire, mais léger degré d'œdème interstitiel.

Obs. 16. — Sragué, Bland, White (*Am. Jo. Dis. of. Chil.* 1931). — Enfant de sept mois ; il y a un mois présente des crises de dyspnée accompagnées de cyanose.

A l'examen : enfant hypotrophique. Le thorax du côte gauche est bombé, et les bruits respiratoires sont diminués sur tout ce côté. Le cœur est dilaté surtout vers la gauche. Le reste de l'examen physique est absolument négatif ; la température est normale et les mouvements respiratoires : 35 par minute.

Evolution : L'enfant fait un épisode pulmonaire aigü. Une radioscopie montre une obscurité de l'hémithorax gauche empêchant de distinguer la limite du cœur gauche. A droite rien d'anormal, espace rétrocardiaque clair.

On pense à une tumeur avec compression médiastinale. Pas de signe de péricardite.

Après une radiographie et un nouvel examen on pense au diagnostic d'hypertrophie cardiaque idiopathique.

En dépit de la thérapeutique oxygénée l'enfant meurt subitement huit heures après l'examen. Le séjour à l'hôpital a été en tout de 15 jours.

Autopsie : le thymus était plus petit que la normale. Les ganglions mésentériques étaient légèrement hypertrophiés. Le poumon montrait des lésions d'hépatisation des deux lobes à gauche.

Poids du cœur : 175 gr. pas d'anomalie des artères coronaires.

Examen microscopique : Poumons : les bronchioles et les alvéoles contenaient un exsudat formé principalement de polynucées sans fibrine ni globule rouge.

Foie : vascuolisation diffuse des cellules hépatiques.

Examen des reins, du pancréas et des surrénales : normal.

Myocarde : les cellules musculaires étaient hypertrophiées ; deux fois plus grosses que normalement. On n'a pas trouvé de dépôt de lipoïde.

Diagnostic post-mortem : hypertrophie cardiaque idiopathique et bronchopneumonie terminale.

L'auteur a trouvé dans les antécédents familiaux des faits très importants sur lesquels il appuie sa théorie de l'hérédité de l'affection en cause

Obs. 17. — Stewart, Nye (*Journal Lancet*, 1er déc. 1931). — Agé de 85 jours ; bien portant jusqu'à 24 heures avant la mort. Dyspnée, cyanose. Tachycardie ; 180 à 200.

Poids du cœur : 49 gr. Ventricule gauche et hypertrophie. Examen histologique : normal.

Toutes les observations du groupe I répondent à la définition de l'hypertrophie idiopathique ; les auteurs ont trouvé une hypertrophie pure de la fibre cardiaque que rien ne pouvait expliquer, aussi ont-ils le plus souvent qualifié cette affection d'hypertrophie cardiaque congénitale.

Mais avec les connaissances nouvelles des facteurs étiologiques causant l'hypertrophie et la dilatation du cœur chez les enfants ce groupe doit tendre à disparaître.

Dans le groupe II les auteurs après un examen plus poussé, se basant sur les lésions constatées ont émis des hypothèses ; chacune a eu ses défenseurs qui ont orienté leurs études en vue de leur vérification.

GROUPE II

A) Une série d'observations dont nous n'avons pu connaître que le résumé, vraiment trop bref pour nous permettre une classification.

Obs. 18. — Oberndorffer (*Verhand. D. Gesells. f. Kinder.* 1906). — Agé de neuf mois. Mort subite.

Poids du cœur : 136 gr. Parois hypertrophiées presque anévrysmales.

Obs. 19. — Kauffmann (*Korr. bl. f. Schweitz. Aerst.* 1906). — Agé de huit mois ; cyanose.

Poids du cœur : 142 gr. Ventricule hypertrophié. Bronchopneumonie terminale.

Obs. 20. — Howland (*Médical and Biological Researchs, New-York*, p. 583, 1919). — Agé de deux ans et demi ; cyanose, gros cœur à la radiographie. Souffle systolique à la base.

Autopsie : Poids du cœur : 120 gr. cœur droit hypertrophié et dilaté, artère pulmonaire dilatée.

Examen microscopique normal.

Obs. 21. — Howland. — Agé de deux ans ; dyspnée, gros cœur, bruits sourds.

Poids du cœur : 110 gr., épanchements pleuraux aux deux bases, cœur très dilaté. Ventricule gauche très hypertrophié.

Obs. 22. — Scott et Zeiler (*Ame. Jo. of. Dis. of. child.* 1926. — Agé de cinq semaines, dyspnée, cyanose au cris. Entérite. Poids du cœur : 55 gr., 4 hypertrophie du ventricule gauche.

B) Les auteurs ont invoqué comme étiologiques, divers facteurs. (Toux sévère, anémie, anomalie dans l'irrigation sanguine des fibres du myocarde...)

Obs. 23. — Hauser (*Deutsch. méd. Woch.* 1896). — Agé de 11 mois. Anémie marquée, gros cœur, mort subite.

Poids du cœur : 77 gr. Hypertrophie des deux ventricules, début de dégénérescence graisseuse du cœur et des reins.

Etiologie : stase abominale à la suite de crise de toux sévère, pression accrue dans les poumons causant l'hypertrophie cardiaque.

Obs. 24. — Mouriguand, Bertoye, Charleux (*Arch. med. inf.* 1926). — Louis..., treize mois ; entre à l'hôpital le 2 janvier 1925. Aucun renseignement sur les antécédents.

Mauvais état général. Poids 5 kg. 550; bosses frontales marquées ; pâleur, décoloration des muqueuses. Température 38°.

Pyodermite généralisée. Rien à l'auscultation des poumons.

Cœur : la pointe bat dans le cinquième espace sur la ligne mamelonnaire. Pas de frémissement ; souffle systolique

intense, maximum au niveau du bord gauche du sternum dans le quatrième espace et remonte à droite sous la clavicule.

Numération globulaire :

Globules rouges	1.800.000
Hémoglobine	30 %
Valeur globulaire	0,80

Formule leucocytaire normale.

Radioscopie : cœur volumineux, occupant une grande partie du champ pulmonaire sans cependant atteindre les bords du thorax.

A gauche : pointe arrondie, bord du ventricule nettement surélevé.

A droite : ombre cardiaque déborde largement le sternum.

Cinq janvier : dyspnée intense, tirage sus et sous-sternal. Rien à l'auscultation pulmonaire. Mêmes signes cardiaques.

Sept janvier : persistance de la dyspnée. A la base droite, nombreux râles fins avec petit souffle doux expiratoire, à gauche nombreux râles fins.

Dix-sept janvier : bronchopneumonie bi-latérale. La dypsnée augmente et la mort survient avec des signes d'asphyxie.

Dix-huit janvier : autopsie. Cœur volumineux qui déborde largement à droite du sternum, mais l'augmentation de volume se fait surtout aux dépens du ventricule gauche. Vaisseaux normaux ; pas de persistance du canal artériel. La paroi du ventricule gauche est très hypertrophiée ; pas de communication interventriculaire ; pas de lésion valvulaire. Le cœur pèse 70 gr.

Reins volumineux, le double du volume normal. Rien aux autres organes.

Examen histologique : Le myocarde examiné en plusieurs points se montre normal. Aucune lésion parenchymenteuse, ni interstitielle. Les reins ont une structure normale, pas de sclérose intertubulaire, pas d'altération glomérulaire.

Obs. 25. — Carrington (*Am. Jour. of. Dis. of. Child.*, 1924). — Agée de dix mois. Rien à signaler dans les antécédents fami-

liaux. Nourrie au sein pendant six mois ; a toujours été un peu bouffie.

Maladie actuelle : l'enfant semblait normale jusqu'à quelques jours avant son entrée à l'hôpital le 14 juin 1922 ; puis tomba malade et fiévreuse.

A la percussion : matité de tout le côté gauche du thorax. En arrière râles à gauche. Les bruits du cœur sont normaux.

On porte le diagnostic de pneumonie ; quatre jours après l'admission la température tomba et l'enfant sembla aller mieux.

La radiographie montra une ombre cardiaque très augmentée.

Examen physique : le dix août ; poids : 7 kg. 087. La fontannelle antérieure admet l'introduction d'un doigt. Les yeux réagissent à la lumière, pas d'hypertrophie ganglionnaire ; foie et rate palpables. Thorax asymétrique, voussure précordiale ; l'hémithorax gauche mesurait 1 cm. de plus que le droit au niveau de la pointe du cœur. La matité cardiaque relative était percutée jusque dans l'aisselle à gauche, et à droite débordait le sternum de 1 cm. et demi. Les bruits du cœur étaient très nets et normaux. Pas de souffle. Poumons libres à la percussion et à l'auscultation.

On porte le diagnostic d'hypertrophie cardiaque idiopathique.

Evolution : on fit une ponction sur la ligne axillaire sans résultat. L'état de l'enfant resta bon jusqu'à quelques jours avant la mort, qui survint le 31 août avec des signes de bronchopneumonie.

Autopsie. — A l'ouverture de la cavité thoracique le cœur semblait occuper tout l'hémithorax gauche ; le poumon gauche était comprimé et présentait quelques points de congestion. On recueillit une petite quantité de liquide dans la cavité péricardique, mais sans adhérences.

Poids du cœur : 136 gr. ; l'hypertrophie était plus marquée à gauche. L'artère coronaire gauche naissait anormalement de l'artère pulmonaire juste au-dessus de la valvule postérieure, et on estima que le territoire qu'elle irriguait était limité à la

partie antérieure du septum, à une bande du ventricule droit, et à une moitié du ventricule gauche.

Poumons : le gauche était un peu comprimé ; congestion.

Thymus : pas d'anormalité.

Foie : 784 gr. plus rien à signaler.

Diagnostic anatomique : hypertrophie cardiaque idiopathique, anomalie de l'artère coronaire gauche, bronchopneumonie (terminale).

Examen microscopique : cœur. Plusieurs coupes ont montré de grosse fibres musculaires avec tendance au noyau rectangulaire, certaines étaient onduleuses et séparées par un peu de tissu fibreux floconneux. Il y avait une abondance marquée de tissu fibreux interstitiel sur des coupes du muscle papillaire antérieur et sur la portion antérieure du septum.

La dégénérescence parenchymateuse (perte des stries et vacuolisation), était plus marquée dans les territoires irrigués par l'artère anormale.

Poumons : noyaux de bronchopneunomie, alvéoles remplies de polynucléaires (plusieurs dégénérés), de gros mononucléaires et de débris cellulaires.

Foie : les lobules étaient plus séparés qu'à l'ordinaire et beaucoup de cellules hépatiques avaient une apparence floue.

Reins : Il y avait des lésions nettes mais très légères dans le cortex et la médullaire. En quelques points les tubes contournés étaient dilatés. Un petit nombre de glomérules étaient détruits ou entièrement changés en tissu fibreux.

Obs. 26. — Oberndorffer (*Verhand. d. gesells. f. Kinder*, 1906). — Agé de 14 mois ; paralysie flasque des extrémités quatre semaines avant la mort ; mort subite.

Poids du cœur : 136 gr. Endocarde épaissi ; artère pulmonaire un peu plus large que l'aorte.

Examen histologique : hypertrophie des cellules musculaires cardiaques et de leurs noyaux.

L'auteur pense à une tare transmise par hérédité alcoolique.

Obs. 27. — Hueter (*Munchen. Med. Wehnschr.* t. 47, p. 271.

1900). — Agé de six mois; malade six semaines, gros cœur, voussure de la paroi; mort subite. Rachitisme, hydrothorax.

Le ventricule droit forme la pointe; le ventricule gauche semble aplati. Hypertrophie massive du ventricule droit.

Artère pulmonaire fortement développée, à paroi épaissie ; aorte plus petite que l'artère pulmonaire.

Simmonds pense que l'hypertrophie cardiaque est due dans ce cas à un rétrécissement de l'aorte causé par l'enflure du septum.

Obs. 28. — Rheiner (*Virchows Archives. f. path. anat.* 1891). — Agé de trois mois, dyspnée, cyanose, anorexie Gros cœur, mort subite. Poids du cœur 170 gr. Dans le ventricule gauche, sorte de diaphragme, séquelle d'endocardite fœtale, produisant un effet de sténose et d'insuffisance de la mitrale. Hypertrophie du ventricule gauche.

Obs. 29. — Hauser (*Deutsche. Med. Woch.*, 1899). — Agé de 14 mois ; dyspnée, cyanose ; faiblesse et enrouement. Mort subite. Légère dilatation anévrysmale du cône ; épaississement marqué de l'endocarde des deux ventricules, tel qu'il y a un effet sténosant sur les valvules.

C) Dans un certain nombre d'observations, les auteurs ont signalé des lésions myocardiques plus ou moins importantes.

Obs. 30. — Krstulovic (*Monatsch. f. Kinder*, août 1926.). — Nourrisson de neuf mois, née de mère éclamptique. Troubles dyspeptiques à quatre mois; et à la percussion on constate un élargissement du cœur portant sur le côté gauche ; la pointe bat à un travers de doigts en dehors de la ligne mamelonnaire. Les bruits du cœur sont normaux. Pas d'œdème, urines normales.

Globules rouges 3.150.000, globules blancs 8.000. Formule leucocytaire normale.

Entre à l'hôpital à neuf mois pour anorexie et état fébrile ; pâleur, cyanose, dyspnée. Poumons normaux. Matité cardiaque très augmentée; bord droit à un travers de doigt en dehors du sternum, bord gauche à deux travers de doigt en de-

hors de la ligne mamelonnaire. Bruits du cœur normaux ; pouls 112, bien frappé; foie et rate gros et durs. Pas d'albumine dans les urines.

Examen radiologique : cœur augmenté de volume et aorte visible. Mort subite après un repas.

Autopsie : Cœur volumineux. A la coupe, bords épaissis. Histologie : amas cellulaires et infiltration au niveau des capillaires, de cellules assez volumineuses fortement colorées avec un noyau arrondi ; lymphocytes, rares plasmatzellens.

Glomérules rénaux augmentés de volume et hyperhémiés ; par place les glomérules présentent des lésions nécrotiques avec polynucléaires et dégérescence parenchymateuse des tubes contournés, cylindres hyalins dans les canaux excréteurs.

Il s'agirait de myocardite chronique à rechute, comme le montre l'examen histologique. Les lésions récentes des reins ne peuvent expliquer cette myocardite.

Obs. 31. — Kissane et Fidler (*Am. heart. J.* 7.133.1931). — Nouveau-né ; césarienne. Mort au bout de quatre jours. Cyanose, dyspnée intermittente. Pouls 166.

Gros cœur, artère coronaire épaissie. Myocarde, œdème diffus et perte des stries.

Etiologie : clérose congénitale non inflammatoire.

Obs. 32. — Crawford et Weiss (*Jo. Techni. Methods*, p. 180. 1929). — Agé de 14 semaines ; dyspnée et cyanose, pâleur.

Poids du cœur : 79 gr. ; épaississement de l'endocarde sur les parois de l'oreillette et du ventricule gauche. Fibres musculaires séparées par des bandes de tissu fibreux ayant une structure plus lâche. Pas d'infiltration cellulaire, vaisseaux sanguins épaissis, pas de réaction inflammatoire.

Diagnostic : Réaction fibreuse du myocarde et de l'endocarde, sclérose vasculaire.

Obs. 33. — G. Stoloff (*Am. Jo. of. dis. of. child.* 1928). — F. M..., garçon de quinze mois, entre à l'hôpital en avril 1927 pour vomissements Antécédents familiaux négatifs. L'enfant avait toujours été bien portant. Deux semaines avant l'admis-

sion apparaissent des vomissements qui persistent après chaque repas.

Examen clinique : l'enfant est pâle, dyspnéique et parait gravement malade ; cyanose légère. Aux deux bases pulmonaires râles rudes, crépitants, et un léger souffle. Le cœur ne présente rien d'anormal, le foie et la rate sont palpables.

Température : 37°7. Respiration : 40. Pouls : 140.

Sang : hémoglobine 65 %. Globules blancs 8.200, les urines sont normales.

L'examen radiologique le jour de l'admission montre un élargissement marqué de l'ombre cardiaque dans tous les diamètres.

Dans les jours qui suivirent l'admission le malade mourut subitement.

Autopsie : Poumons : lésions de bronchopneumonie du lobe inférieur du poumon gauche.

Cœur : augmentation de volume marquée des deux ventricules ; le gauche étant dilaté au point de constituer les deux tiers du volume de tout l'organe. La cloison inter-ventriculaire bombait vers le ventricule droit faisant paraître cette cavité plus petite.

Poids du cœur : 155 gr. Pas de rétrécissement aortique, aucune malformation congénitale.

Examen histologique : Recherches des bactéries et des spirochetes négatives. Infiltration de cellules rondes qui sont en majorité de petits lymphocytes et quelques gros mononucléaires. Il y a des lésions de dégénérescence du muscle cardiaque ; destruction et fragmentation des fibres musculaires. Parfois ces fibres sont épaissies et ont un noyau très gros.

Obs. 34. — G. Pompe (*Ann. d'An. Patho.*, janvier 1933). — Fillette âgé de 7 mois ; crises d'oppression subite survenues après un rhume avec fièvre. Enfant jusque là bien portante. A l'admission, aspect très malade, cyanose bleue pâle, yeux cernés, gêne respiratoire, battement des ailes du nez, cœur normal à la percussion. Les bruits du cœur sont faibles mais nettement perçus.

Le poumon droit est normal à l'examen ; à gauche au-devant et au-dessous du cœur respiration bronchiale et ronchus.

Dans toute l'aisselle gauche : submatite et diminution ou abolition du murmure vésiculaire.

A l'auscultation de la base gauche respiration faible.

Foie légèrement palpable ; trace d'albumine dans les urines.

Température 37°9 le matin et 39°8 le soir. L'enfant reste dans cet état 48 heures puis meurt subitement.

On porte le diagnostic clinique de splénopneumonie.

Autopsie. — (Plus de 24 heures après la mort). Rien à l'abdomen. Le cœur était énorme, appuyé contre la paroi antérieur du thorax sur une étendue de la moitié d'une pomme. Il était de forme sphérique et la pointe était formée par les deux ventricules ; le tronc des vaisseaux avait les dimensions ordinaires. Pas d'anomalie de l'aorte ni de l'artère pulmonaire, ni des autres vaisseaux de la base. Pas d'altération organique ni d'anomalie de développement des valvules, des parois ni des cavités cardiaques. La paroi musculaire du ventricule gauche était très épaisse et mesurait 29 mm. (ventricule gauche d'un homme adulte 7 à 10 mm.). Celle du ventricule droit avait dans le cône pulmonaire une épaisseur de 9 mm. (ventricule droit homme adulte 2 à 5 mm.).

L'aorte mesure, au-dessous des valvules 35 mm. Trou de Botal fermé. Le cœur pèse 190 gr. Le poumon gauche est atélectasié dans les deux tiers inférieurs, le reste est emphysémateux. Le poumon droit contient de l'air ; bronchite, bronchiolite purulente et chronchopneumonie des deux bases mais surtout à gauche.

Les autres organes y compris les reins sont ou paraissent normaux ; pas d'autopsie des centres nerveux.

On fait le diagnostic d'hypertrophie idiopathique du cœur avec décès par bronchite, bronchiolite et bronchopneumonie.

Histologie : sur les préparations (coupes par congélation), les fibres cardiaques sont très vacuolisées, elles constituent les mailles, rondes ovales ou allongées, d'un réseau dont les parties vides sont les vacuole. Pas de graisse à la coloration par le Soudan III. Les fibres sont comparables à celles de Pur-

kinje. On y cherche du glycogène par la coloration de Best, On obtient dans toutes les vacuoles une forte coloration rouge. Dans tous les organes examinés se trouvait du glycogène en grande quantité : les cellules du foie qui montraient nettement des vacuoles sur les coupes colorées à l'hématéine-éosine prirent une forte teinte rouge ; de même les épithéliums des tubes droits des colonnes de Ferrein et toute la substance médullaire du rein ; les tubes contournés de deuxième ordre, les épithéliums des bassinets et quelques cellules de la glande thyroïde, de même que quelques fibres musculaires striées (muscle du cou) ; la rate en était comme imprégnée. Le tissu élastique n'en contenait pas.

Diagnostic étiologique : infiltration de glycogène dans presque tous les organes, accompagnée dans le cœur d'une hypertrophie anormale.

En 1933 Kugel et Stoloff publient une série de sept observations que nous allons résumer :

Obs. 35. — Agé de huit mois ; durée du séjour à l'hôpital trois jour. Pas de renseignements sur les antécédents familiaux. Depuis deux semaines vomissements, diarrhée et anorexie.

Examen physique : Enfant hypotrophique ; fontanelle antérieure ouverte et dépressible. Pas d'hypertrophie cardiaque ni de souffles anormaux.

Examen du sang : Hémoglobine : 50 %. Globules blancs : 8.100.

On fait le traitement d'une intoxication ; mais les vomissements continuent jusqu'à la mort.

Autopsie : Cœur, poids 75 gr. Hypertrophie généralisée ; parois du ventricule gauche : 10 mm.

A l'examen histologique : La fibre cardiaque était épaissie et allongée sur certaines coupes ; dans beaucoup de points on trouvait des fibres atrophiées et en dégénérescence, quelques-unes vacuolisées. Les fibres dégénérées étaient remplacées par des travées fibreuses.

Reins : gros reins et uretères dilatés, pas de trace d'occlusion ou d'obstruction sur les uretères.

Examen histologique : tissu interstitiel infiltré de leucocytes et lymphocytes surtout autour des tubes.

Obs. 36. — Agé de six mois. Rien à signaler dans les antécédents.

Malade depuis quatre jours ; toux et refus de nourriture. Légère cyanose, dyspnée et adynamie.

Examen physique : enfant pâle, cyanotique, respiration difficile.

Cœur hypertrophié vers la gauche, et pouls rapide. Pas de souffle. On donne des stimulants, mort quelques heures après.

Autopsie. — Cœur : poids, 90 gr. Dilatation semblant plus marquée à droite. Ventricule gauche globuleux, la pointe est formée par les deux ventricules. Pas de lésion valvulaire.

Histologie : hypertrophie des fibres musculaires avec réaction fibreuse interstitielle.

Reins : de consistance ferme à la coupe plages de congestion.

Examen microscopique : congestion avec dégénérescence parenchymateuse et léger épaississement des artérioles.

Gros thymus : 25 gr. petites hémorragies capsulaires.

Poumons : quelques points d'atélectasie.

Obs. 37. — Agé de trois mois ; mort deux heures après son entrée à l'hôpital, dyspnée depuis trois jours, cyanose depuis un jour.

Quelques heures avant l'entrée à l'hôpital, crise subite de cyanose et de dyspnée sans fièvre ni vomissement. Rien à signaler dans les antécédents.

Autopsie. — Très gros cœur globuleux ; valvules normales ; le ventricule gauche est surtout hypertrophié.

Histologie : plages de muscle atrophié au milieu de fibres normales ou hypertrophiées. Accroissement du tissu interstitiel. Reins : forme et taille normales. Examen microscopique : légère congestion. Autres organes : thymus quinze grammes, foie congestionné.

Obs. 38. — Agé de quinze mois ; depuis deux semaines vomit après les repas.

Examen clinique : pâle, dyspnéique, cyanose légère. Rien d'anormal au cœur.

Examen radiologique le 1er jour de l'admission montre une dilatation cardiaque dans tous les sens, mais plus prononcée à gauche. On fit le diagnostic de dilatation idiopathique probable. Mort 24 heures après l'admission.

Autopsie. — Poids du cœur : 155 gr. ; le ventricule droit est surtout hypertrophié.

Examen microscopique : plages de dégénérescence du muscle cardiaque, destruction et fragmentation des fibres musculaires ; quelques fibres étaient hypertrophiées. Infiltration lymphocytaire diffuse autour des plages de fibres musculaires dégénérées.

Reins : forme normale. Examen microscopique : normal.

Rien à signaler dans les autres organes.

Obs. 39. — Agé de quatre mois ; mort huit heures après l'admission.

La maladie actuelle a commencé quatre jours avant l'entrée à l'hôpital ; l'enfant devient irritable et refuse la nourriture. Attaques de cris perçants.

Examen clinique : enfant de quatre mois en bonne santé apparente. Quelques heures avant la mort, dyspnée intense, palpitation des ailes du nez, cyanose. Rien d'anormal du côté du cœur.

Examen radiologique : ombre pulmonaire dans le lobe inférieur droit, cœur nettement gros et globuleux.

Autopsie : poids du cœur, 85 gr. ; hypertrophie et dilatation surtout marquée à gauche.

Histologie : Fibres musculaires hypertrophiées, stries bien marquées, noyau normal. Réaction fibreuse périvasculaire. Quelques fibres myocardiques vacuolisées.

Obs. 40. — Agé de trois mois ; mort le jour de l'admission ; dyspnée.

Examen : enfant très malade, cyanose des lèvres.

Autopsie. — Gros cœur, 75 gr. ; légère dilatation du ventricule droit ; myocarde ferme, brun rouge.

Histologie : zônes irégulières de muscle atrophié avec hyperplasie du tissu interfasciculaire. Pas d'infiltration lymphocytaire.

Obs. 41. — Agé de six ans et demi. Sort du cadre de notre étude.

D) Certains auteurs ont fait jouer un rôle important à l'hypertrophie du thymus, constatée à l'autopsie et à l'infiltration lymphocytaire.

Obs. 42. — Steiner et Bogin (*Am. Jo. Of. Dis. of. Child.* 1930). — Enfant de race blanche, âgé de trois mois, admis à l'hôpital le 7 avril 1929 pour cyanose et toux depuis deux jours.

Jusqu'à la maladie présente, l'enfant était en bonne santé apparente. La maladie actuelle commença quatre jours avant l'admission quand la mère remarqua que l'enfant ne prenait pas ses aliments comme d'habitude. Deux jours avant l'admission la face devint bleue à l'occasion de cris poussés par l'enfant et les jours suivants on nota une cyanose avec oppression, on nota aussi une légère dyspnée. Le jour de l'admission il était pris d'une toux sèche ; pas de croup, pas de convulsion. Pas de vomissement.

Examen physique : enfant bien nourri et bien développé. Il ne paraissait pas y avoir de gêne respiratoire. Les ganglions lymphatiques cervicaux étaient légèrement augmentés de volume, les ganglions axillaires étaient nettement gros, surtout du côté droit ; les ganglions inguinaux et épitrochléens légèrement hypertrophiés. Craniotabes et les cartilages costaux étaient proéminents.

Le cœur n'étai pas élargi à la percutssion, les bruits s'entendaient bien et étaient normaux.

Le foie et la rate étaient palpables.

Evolution : cinq heures après l'admission, l'enfant devint cyanotique et dyspnéique pendant qu'on l'alimentait. Cepen-

dant ces signes disparurent rapidement. Environ une heure et demie après, la cyanose réapparaît et l'enfant mourut 1/2 heure après.

Examen postmortem : à l'ouverture du thorax, hypertrophie cardiaque marquée, surtout à gauche où le lobe inférieur du poumon était comprimé.

Poids du cœur : 63 gr., globuleux.

L'hypertrophie était surtout marquée pour l'oreillette et le ventricule gauche.

Pas d'anomalie des gros vaisseaux et des coronaires.

Examen microscopique : cœur : œdème marqué, hypertrophie modérée des faisceaux musculaires. Il y avait un peu de dégénérescence hydropique des fibres musculaires et une distribution irrégulière des faisceaux musculaires due à l'œdème et à la congestion. On ne trouva pas d'infiltration de cellules rondes dans aucune coupe du myocarde. Il y avait environ 300 cm^3 de liquide clair ambré, dans la plèvre droite ; culture stérile.

Les poumons, le foie, la rate et les reins présentaient des lésions de congestion passive.

Le thymus était hypertrophié, pesaint 42 gr. ; de plus, les lymphatiques mésentériques aussi bien que les plaques de Peyer étaient très hypertrophiés.

Obs. 43. — Oberndorffer (*Verhand. de. Gesel. J. Kinder.* 1906). — Agé de trois mois. Mort subite.

Poids du cœur : 66 gr. Tout le cœur est dilaté, avec prédominance à gauche. Dans le ventricule gauche épaississement des parois, par places presque anévrysmales. Artère pulmonaire un peu plus large que l'aorte.

Thymus : hypertrophié : 22 gr.

Etiologie : secondaire à un trouble des conditions de pression dans le médiastin.

Obs. 44. — Oberndorffer (*id.*). — Agé de six mois ; malade peu de jours, mort subite.

Poids du cœur : 62 gr. Les deux ventricules étaient dila-

tés, le gauche surtout : la pointe est remplie par le ventricule gauche.

Examen microscopique : Fibres musculaires hypertrophiées, tissu interstitiel hyperplasié. Légère augmentation de volume du thymus.

Obs. 45. — Riesenfeld (*Jahrbuch. fur. Kinderh.* T. 86., p. 419. 1917). — Agé de 11 mois. Vomissements après les repas ; lèvres cyanosées, gros cœur ; gros foie et grosse rate.

Hémoglobine, 59 %. Globules rouges, 3.500.000.

Œdème du cerveau. Hypertrophie et dilatation des deux ventricules mais surtout du gauche. Très gros thymus. Engorgement de la rate et des autres ganglions.

Obs. 46. — Riesenfeld (*id.*). — Agé de 11 mois. Rhumes fréquents, dyspnée, cyanose, grosse rate. Status lymphatique. Légère sténose de l'isthme de l'aorte. Anémie ; gros cœur. Hypoplasie des surrénales.

Obs. 47. — Riesenfeld (*id.*). — Agé de 9 mois, enrhumé 6 jours, insomnie ; vomissement et cyanose transitoires, gros cœur.

Examen radiologique : gros cœur, adénopathie généralisée, status lymphatique, hypoplasie des surrénales, hypertrophie et dilatation des deux ventricules surtout du gauche et dégénérescence.

Etiologie : Infiltration de lymphocytes, causes directes de l'atrophie, dilatation et hypertrophie compensatrice secondaire.

Obs. 48. — Riesenfeld (*id.*). — Agé de 9 mois; rhume et agitation.

Status lymphatique, hyperplasie thymique marquée ; hypertrophie et dilatation des deux ventricules surtout du gauche ; infiltration lymphocytaire du muscle cardiaque et dégénérescence, même étiologie que le cas ci-dessus.

Obs. 49. — Riesenfeld (*id.*). — Agé de 18 mois ; dyspnée, anorexie, fièvre.

Status lymphatique ; très gros thymus ; hypertrophie des deux ventricules, surtout du gauche.

Infiltration du muscle cardiaque et dégénérescence.

Même étiologie que le cas précédent.

Obs. 50. — Bluehdorn (*Monatsch. fur. Kinder.* t. 29. 1924). — Agé de un an et demi ; eczéma, dyspnée, cyanose des lèvres. Un peu d'albumine, mort subite.

Status thymolymphatique ; hypertrophie et dilatation marquées du cœur, infiltration de cellules rondes dans le muscle cardiaque et atrophie de certaines fibres du myocarde.

Infection pulmonaire bacillaire récente.

L'aspect microscopique peut être du à la bacillose ou à l'eczéma. Myocardite interstitielle.

Obs. 51. — Henoch (*Vorl. ub. Kinder,* p. 239. 1868). — Agé de trois mois, dyspnée, mort subite.

Hypertrophie du cœur surtout à gauche. Très gros thymus.

GROUPE III

Dans ce groupe nous rapporterons les observations probables.

Obs. 52. — Burghi (*Archivos. de Ped. del. Urug.,* sept. 1930). — Agé de cinq mois, poids au-dessous de la normale. Gêne respiratoire depuis la naissance. Cutiréaction positive.

Rachitisme.

Pas d'examen postmortem.

Obs. 53. — Holmes (*Am. Jo. Roentgenol.,* mars 1931). — Agé de quatorze jours ; cyanose et dyspnée 24 heures après la naissance.

Examen radiologique : gros thymus, gros cœur.

Obs. 54. — Howland (*Med. and. Biological. Researchs*, 1919). Agé de dix mois, crise de dyspnée et de cyanose ; toux et fièvre. Poids du cœur : 100 gr., thymus gros : 22 gr.

Pas de description du muscle.

Obs. 55. — Gautier et Mlle Schoenau (*Suisse Romande*, 1931). — J. M..., âgée de 21 mois. Le 7 janvier 1931, bronchopneumonie. Rien à signaler dans les antécédents ; jamais de dyspnée ni d'œdème.

Enfant d'aspect rachitique très marqué, des bruits du cœur sont nets et bien frappés ; pas de souffle ; pouls rapide : 140, mais régulier et net.

Cutiréaction négative. On traite le rachitisme.

Le 11 février : dyspnée brusque ; on ne constate qu'une forte trachycardie.

Examen radiologique : cœur de volume considérable, forme sphérique, les contours droits et gauches sont très développés de part et d'autre de la ligne médiosternale.

Pointe globuleuse ; tous les diamètres sont augmentés. Œdème, dyspnée. La digitale fait cesser la crise.

Nouvelle radioscopie : rien de changé.

Le 3 avril nouvelle crise : dyspnée œdème. La digitale a de nouveau un effet heureux.

Gautier et Mlle Schoenau (*Soc. Pédiatrie.*, janv. 1932). — Vérification anatomique du cas ci-dessus.

Le 23 novembre 1931, l'enfant est à nouveau hospitalisé.

Urines : 0 gr. 50 d'albumine, pas de cylindre.

Le 25. La température monte ; foyers de bronchopneumonie à gauche. Dyspnée, bouffissure, toux continuelle.

Les bruits du cœur sont couverts par les bruits bronchitiques intenses. Pouls rapide et mou.

Le 26. Angoisse extrême, dyspnée ; mort le 27.

Examen anatomique : le foie est gros : 560 gr.

Rate violacée par stase sanguine.

Pancréas normal. Capsules surrénales riches en graisse.

Thymus normal. Poumons : bronchite ; emphysème des deux poumons, foyer de bronchopneumonie à gauche.

Cœur énorme : 250 gr. Ventricules également dilatés. Epais-

sissement de l'endocarde du ventricule gauche. La pointe est formée par les deux ventricules. Les valvules sont intactes. Pas d'anomalie.

Pas d'examen histologique de la fibre musculaire cardiaque.

Obs. 56. — Lerebouillet et Chabrun (*Soc. Ped.* 1931). — Agé de 10 mois. Accidents dyspnéiques: essoufflé depuis la naissance.

A un mois, respiration nettement gênée : bronchite. Sans jamais se compliquer de cyanose.

A huit mois dyspnée s'exagère.

A neuf mois apparition d'œdèmes importants : qui disparaissent par un traitement digitalique.

Le cœur paraissait cliniquement très volumineux : à l'auscultation : souffles systoliques discrets.

Examen radiologique : cœur énorme, ombre arrondie globuleuse. N'a jamais retrocédé par le traitement digitalique.

Obs. 57. — Miles (*North pacific Pediatric Societe*, juin 1928). — Enfant qui à sept mois commença à présenter de la cyanose sans hypertrophie pneumique des doigts.

La respiration était rapide et gênée, le thorax était déformé.

A l'autopsie : le cœur était terriblement dilaté.

Obs. 58. — Oberhammer (*Ztschr. fur. Kreislauf.* t. 29, p. 44, 1927). — Fille âgée de sept mois. Deux jours avant la mort, inquiet. Poids du cœur : 70 gr. La pointe est remplie par le ventricule gauche dilaté. Follicules lymphatiques et ganglions mesentériques hypertrophiés. Thymus légèrement hypertrophié.

Obs. 59. — Savage (*Lancet*, 15 février 1930). - Enfant de cinq semaines, cyanose et dyspnée : enfant débile, doigts en massue ; mort subite.

Poids du cœur : 58 gr. Cœur volumineux occupe les 4 5 de la cavité thoracique.

Pas d'examen microscopique.

Obs. 60. — Cordey (*Nourrisson*, mai 1927). — Fillette de sept mois ; polyadénie, facies myxoedémateux. Cœur : souffle hrolosystolique qui commence avec le premier bruit, couvre tout le petit silence et finit avec le deuxième bruit ; s'entend sur toute l'aire cardiaque, maximum au troisième espace gauche ; s'entend dans le dos au niveau des 6e, 7e, 8e espaces gauches. Ce souffle a tout les caractères du souffle de la maladie de Roger.

Diagnostic : Communication interventriculaire avec retrécissement probable de l'artère pulmonaire.

Examen radiologique : gros cœur globuleux ; pointe arrondie. Pas de gros thymus. Foyers de bronchopneumonie.

Décès après une courte période d'agitation et de cyanose marquée.

Autopsie : le cœur est gros, pas d'altération du péricarde. Implantation normale des vaisseaux. Endocarde et orifices intacts. La paroi du ventricule droit est hypertrophiée : 7 mm., comme celle du ventricule gauche. Pas de communication interventriculaire ni de rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Obs. 61. — Debré, Broca, Soulié (*Soc. de Pediat.* 1933). — Fillette de trois ans. Les symptômes ont été tardifs et l'affection ne semble pas être congénitale : dyspnée avec cyanose sans fièvre, ni lésions valculaires ; pas de souffle, tachycardie. Volume énorme du cœur, asystolie ayant rétrocédé.

Bordet-Wassermann : négatif.

Obs. 62. — Blechmann, Deberdt, Azoulay (*Société de Pédiatrie.* 1933). — Enfant de seize mois et demi. Commence à tousser à dix mois ; depuis deux mois maigrissait et présentait une gêne respiratoire.

Cyanose légère et battement des ailes du nez.

La toux s'accompagne d'un léger cornage et de tirage sus et sous sternal. Rien aux poumons.

Tachycardie extrême, bruits cardiaques paraissant normaux

Examen radiologique : Enorme dilatation et hypertrophie cardiaque.

Mort subite deux jours après. Aucune vérification.

Obs. 63. — R. Duperié et L. Lauret.

Après avoir fait une revue des cas publiés nous rapporterons le cas observé dans le service du Professeur Dupérié.

Observation inédite :

D... Jean, âgé de 14 mois ; poinds 9 kg., durée du séjour dans le service : deux mois.

Histoire clinique : Crises d'oppression paroxystique avec cyanose depuis un mois et se produisant surtout au moment des cris.

Absence de signes de néphrite ; pas de signe pathologique à l'auscultation du cœur et des poumons ; pas de fièvre.

Absence d'antécédents spécifiques.

Mort subite au cours d'une crise violente d'oppression avec cyanose.

La radioscopie avait montré l'existence d'un gros cœur globuleux sans ombre suspecte au niveau du pédicule cardiaque. (Pas d'hypertrophie thymique).

La radiographie confirme ces constatations ; elle montre un cœur volumineux globuleux, occupant dans sa presque totalité l'hémithorax gauche et débordant largement le sternum à droite. Les champs pulmonaires sont libres. (Voir Radiographie).

Dans les antécédents, il faut noter l'absence de spécifité chez les parents et pas de stigmates d'hérédo-spécificité chez l'enfant. Pas de gros foie, pas de grosse rate, pas de stigmate cutanéomuqueux.

A l'autopsie. — Le cœur volumineux est libre dans le péricarde pas d'exsudat péricardique. Poids du cœur : 115 gr.

Microscopiquement : à la coupe le myocarde est pâle, ferme ; les parois du ventricule gauche sont particulièrement hypertrophiées, à droite cette hypertrophie est moindre.

Pas d'anomalie des gros vaisseaux, pas de lésion valvulaires, pas de communication interventriculaire anormale.

On prélève des fragments de myocarde au niveau des parois des deux ventricules de la cloison interventriculaire et de l'oreillette gauche.

Le thymus pesait 7 gr., ne paraît pas anormal.

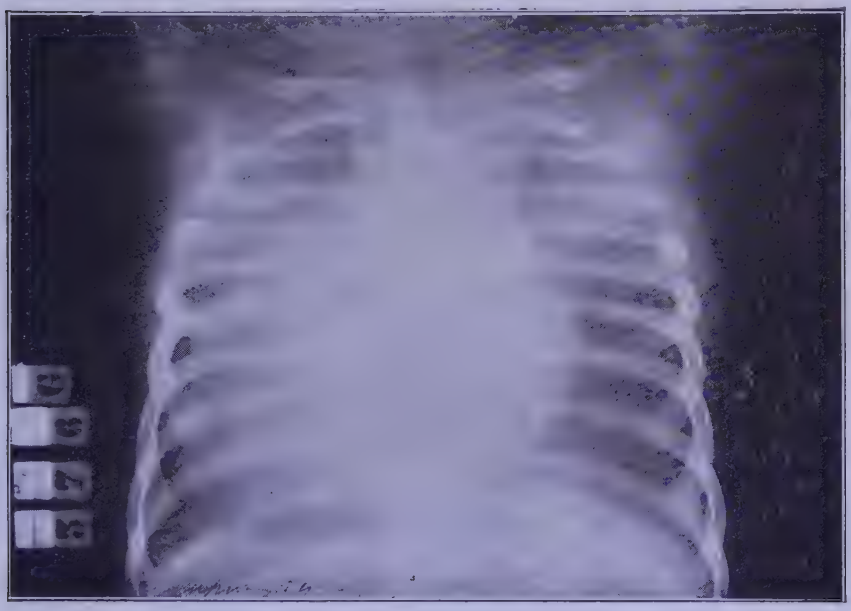
Le foie, la rate ont un aspect et un volume normaux.

Les reins ne sont pas hypertrophiés.

Examen histologique : Les divers organes examinés, foie reins, thymus et poumons n'ont pas montré d'altérations importantes.

Le foie est légèrement congestionné, et ne présente pas de sclérose périportale ni centrolabulaire importante, pas de dégénérescence de la cellule parenchymateuse.

Les reins sont congestionnés. Les tubes sécréteurs sont en assez bon état de conservation, on ne note pas de sclérose interstitielle marquée ni d'infiltration du type inflammatoire. Les lésions constatées au niveau des cellules sécrétantes paraissent plutôt être des altérations cadavériques.



Le thymus présente une légère hypertrophie des thymolymphocytes, en nappe continue. Les corpuscules de Hassal sont peu nombreux et ne sont pas hypertrophiés.

Au niveau des poumons il existe en certains points des foyers de condensation pulmonaire avec épaississement des travées interalvéolaires ; de la congestion et par place accumulation de polynucléés neutrophiles dans les alvéoles.

Mais il s'agit de lésions récentes peu étendues, d'ordre bronchopneumonie lobulaire qui ne paraissent pas devoir influencer notablement l'état du myocarde.

Le myocarde, les organes chromaffines et les surrénales ont été particulièrement étudiés et nous rapportons ici l'étude faite par le Professeur R. Dupérié et par R. Laporte.

Le myocarde : les différents fragments prélevés ont été colorés à l'hématéïne-érythrosine ; à l'examen : sur les coupes, le myocarde paraît œdémateux, les fibres musculaires sont séparées par des intervalles un peu volumineux, lâches ; dans lesquels on trouve un tissu grillagé, dont les mailles très fines décrivent des arabesques complexes.

Les fibres musculaires du myocarde sont le plus souvent de coloration et de forme normale et ont conservé leur double striation. Les noyaux ne sont pas en nombre excessif, ils sont allongés, réguliers, assez épais. Mais par endroits ces fibres sont assez irrégulières comme calibre, quelquefois effilochées et déchiquetées, mais dans les plus petites, les plus rétractées, la striation transversale persiste.

En d'autres points elles sont onduleuses, épaissies ; et le noyau gros, irrégulier, forme un bloc allongé, volumineux. Parfois la fibre musculaire est interrompue par un espace clair où le sarcolèmne paraît avoir disparu et où ne persiste que la gaine.

Cet état morcelé de la fibre musculaire ne s'accompagne pas d'œdème ni de gonflement de la gaine.

Ça et là on trouve dans quelques fibres des vacuoles petites et arrondies, mais cet état vacuolaire est localisé et ne se généralise pas.

En somme les fibres du muscle cardiaque sont de calibre inégal, certaines sont hypertrophiées ainsi que leurs noyaux, certaines sont morcelées, mais on ne note pas d'état vacuolaire ni de dégénérescence adipeuse et cireuse.

La principale anomalie de ce myocarde c'est l'accumulation abondante de cellules d'infiltration dans les espaces interstitiels. Les cellules y sont dispersées ou forment parfois des îlots plus ou moins riches en éléments ; ceux-ci ont un noyau arrondi, compact, riche en chromatine; ce sont des cellules du

type lymphocytoïde ; on trouve encore quelques cellules conjonctives à noyaux irréguliers.

On ne voit pas de cellules géantes ; les cellules plasmatiques sont très rares, on en trouve çà et là une ou deux dans les amas lymphocytoïdes ; les polynuclées neutrophiles sont exceptionnels ; les macrophages sont assez nombreux.

L'hypertrophie des fibres du myocarde et de leur noyau semble être en rapport avec l'accumulation des cellules rondes dans le tissu interstitiel ; plus ces cellules sont abondantes plus les noyaux des fibres musculaires avoisinantes sont nombreux. Une coupe intéressant l'endocarde et coupant la plupart des fibres du myocarde perpendiculairement à leur grand axe montre une sclérose extrêmement avancée de la paroi du cœur. Sur les colorations électives pour le tissu conjonctif (hématoxiline ferrique. Van Gieson, Curtis.), on voit d'épaisses colonnes fibreuses colorées en rouge vif, segmenter les fibres musculaires en travées plus ou moins épaisses, disloquées par des cloisons conjonctives arborescentes.

L'endocarde paraît épaissi et repose sur une base intensément fibreuse.

A faible distance de l'endocarde, des assises fibreuses parallèles à la séreuse alternent avec des bandes musculaires, donnant l'aspect d'un tissu stratifié.

En somme : sclérose d'un haut degré tout à fait anormale ; en certains points le tissu conjonctif l'emporte de beaucoup sur le tissu noble.

Les vaisseaux sont béants ne contenant pas d'hématies. Le tissu conjonctif est abondant autour des vaisseaux. Dans certains vaisseaux où les hématies abondent on trouve de nombreux leucocytes (polynucléès neutrophiles, lymphocytes). L'adventice de la plupart des vaisseaux est épaissie, le tissu fibreux dense enserre les parois vasculaires d'un anneau de sclérose riche en collagène.

Les surrénales : la droite : 3 gr. 10.
la gauche : 4 gr.

Il s'agit de glandes aplaties, à coloration pâle, aspect normal. Sur une coupe transversale pas de congestion ; l'épaisseur moyenne de la glande est réduite, les deux zones corticale et médullaire paraissent faiblement développées.

Sur les coupes, le tissu médullaire n'est représenté que par une étroite bande de cellules dont le protoplasma prend une vague tonalité brique (organes fixés au bichromate pour l'imprégnation de la substance chromaffine).

Les limites avec la zone corticale sont marquées que par une fine cloison fibrillaire ; le tissu conjonctif médullaire forme une trame particulièrement délicate dans les mailles de laquelle sont logées les cellules chromaffines.

Au fort grossièrement : le protoplasma de ces cellules apparait le plus souvent effiloché, creusé de vacuoles, par place les noyaux sont nus, ils sont volumineux d'une façon générale et clairs. On voit peu de granulations chromaffines, mais le protoplasma de certaines cellules prend une coloration brique plus ou moins intense ; par place, il y a des nids de noyaux entourés de protoplasma compact et plus vivement coloré. Congestion de la plupart des vaisseaux.

Les diverses couches de la corticale, sont un peu diminuées comme épaisseur ; on n'y rencontre pas de lésion importante, sauf une congestion assez accusée et un très léger degré de sclérose.

Organe de *Zuckerkandl.*

Petit organe allongé en grain d'avoine situé à droite de la naissance de la mésentérique inférieure; quelques petites formations en grain de mil sont étagées dans la région symétrique gauche.

Au microscope : corpuscules ovalaires réguliers mesurant 11 sur 70 (micron).

La capsule est mince, un peu plus épaisse aux deux pôles avec de nombreux vaisseaux.

Dans l'intérieur du corpuscule, des traînées conjonctives porte-vaisseaux assez nombreuses, forment un réseau à mailles lâches, dans lesquelles sont les cordons de cellules phéochromes; la teinte générale est orange pâle (fixation au bichromate).

A l'immersion les cellules phéochromes sont relativement bien conservées à la périphérie de l'organe. Le protoplasma en cette zone est dense et forme des plages volumineuses semées de noyaux, on y trouve des granulations chromaffines visibles,

Au centre beaucoup de noyaux sont nus, contenus dans de grandes vacuoles irrégulières avec ça et là des bandes protoplasmiques rosées. Ces noyaux sont tous du même type, volumineux clairs, à bordure mince et nette, à fin semi chromatinien.

Dans les travées conjonctives riches en noyaux, dilatation des capillaires avec des cellules endothéliales turgescentes encombrant parfois la lumière des vaisseaux. Le plus souvent ces lumières sont béantes, libres avec quelques hématies. La coloration au Van Gieson confirme l'état des cellules et des noyaux; le collagène est abondant dans les travées fibreuses. Pas de filets nerveux visibles à l'intérieur du corpuscule. A côté du corpuscule principal, on trouve un nodule plus petit d'éléments chromaffiniens dont les cellules, mieux conservées, ont un protoplasma homogène en nappe continue.

En somme ce qui caractérise ces corpuscules c'est la médiocre intensité de la réaction chromaffine. Dans l'atmosphère conjonctive de ces organes on rencontre un petit ganglion sympathique, dont les cellules nerveuses sont assez volumineuses, à noyaux petits et uniformément colorés sans nucléole, le protoplasma cellulaire est comme lavé.

En résumé notre observation répond bien au tableau de l'hypertrophie cardiaque idiopathique au point de vue clinique et même anatomique ; mais un examen soigné du myocarde et des autres organes a décelé des altérations qui nous portent à classer ce cas dans le groupe II avec status lymphocytaire.

Le thymus était légèrement hyperplasié, et il y avait surtout une infiltration très marquée de lymphocytes dans le tissu interstitiel du myocarde.

ETUDE GENERALE DE L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE IDIOPATHIQUE CHEZ LE NOURRISSON

En nous basant sur la revue des cas publiés et sur l'observation inédite rapportée ici, nous allons essayer de délimiter nos connaissances actuelles dans une analyse complète du syndrome : hypertrophie cardiaque idiopathique chez le nourrisson.

Définition

L'hypertrophie cardiaque idiopathique chez le nourrisson est une maladie d'étiologie inconnue que l'on rencontre chez les enfants dans les premières années de la vie, et qui est caractérisée par son évolution apyrétique, un gros cœur ; l'apparition de paroxysmes de dyspnée et de cyanose, souvent séparé par des intervalles de bonne santé apparente ; et par la fréquence de la mort subite.

Age

Les enfants sont atteints en majorité dans la première année. Dans notre cas : D... Jean était âgé de 14 mois. La plupart des autres cas surviennent pendant la deuxième année et sont très rares dans la troisième et quatrième année.

Histoire clinique

Dans deux cas le diagnostic d'hypertrophie cardiaque a été porté à l'autopsie d'enfants mort-nés.

Mais le plus souvent l'enfant est né à terme et l'accou- a été normal ; et quand on consulte les antécédents on ne constate qu'exceptionnellement une hérédité chargée.

La spécifité a été particulièrement recherchée ; dans notre cas on n'en a pas trouvé de signe, ni chez les parents ni chez l'enfant.

Et on n'a jamais noté de stigmates d'hérédo-spécificité chez les nourrissons atteints d'hypertrophie cardiaque idiopathique.

R. Debré et A. Busson ont noté dans leur observation une tare familiale : le père et l'oncle paternel de l'enfant ont été l'un et l'autre atteints de cécité complète par atrophie du nerf optique, d'étiologie indéterminée ; la syphilis a été cherchée avec soin, comme il convient en pareil cas, mais aucun argument positif ne permet d'en affirmer l'existence.

D'ailleurs le traitement antispécifique souvent institué n'a jamais donné de résultat probant.

Howard Sprague, E. Bland et D. White ont trouvé dans les antécédents de leur malade une histoire de malformations cardiaques congénitales familiales, on avait même porté le diagnostic clinique et radiologique de gros cœur idiopathique chez une sœur du cas présenté.

Katz et Mussliner ont noté une hypertension essentielle chez les parents de deux enfants atteints de gros cœur idiopathique.

SYMPTOMATOLOGIE

Quelles sont les modalités d'apparition de cette affection ?

Le plus souvent l'enfant paraît normal et en bonne santé jusqu'au moment où apparaissent les premiers signes.

Plus rarement il présente dès la naissance des troubles qui ont attiré l'attention : respiration rapide, gêne à la respiration et au cri.

Quels sont les symptômes caractéristiques ?

Les signes de début sont peu connus, car malheureusement beaucoup d'enfants entrent à l'hôpital en pleine période d'état et leur séjour y est relativement court, se terminant le plus souvent par la mort subite.

Chez un enfant jusque-là bien portant le début peut être brusque et sans cause, caractérisé par une crise de dyspnée, accompagnée de cyanose et de tachycardie.

D'autres fois, les auteurs ont noté un certain état d'irritabilité de l'enfant, qui se met à crier, refuse la nourriture. C'est souvent à l'occasion d'une de ces crises de cris que se manifeste pour la première fois la dyspnée. C'est une resration rapide sans aucune cause intrathoracique apparente.

La cyanose qui fréquemment est associée à la dyspnée peut être très légère, limitée aux lèvres et aux ongles ; ou devenir plus marquée et généralisée.

Devant l'impossibilité de donner un tableau clinique du début de cette affection on comprend bien que, l'enfant étant vu dans la première période de sa maladie, on ne peut en apprécier la vraie nature.

A la période d'état il en est autrement, le clinicien se trouve en présence de signes caractéristiques, et en s'aidant de recherches complémentaires il peut être amené à poser le diagnostic d'hypertrophie cardiaque idiopathique.

Deux signes sont constants : dyspnée et cyanose.

Deux autres sont secondaires : toux et paleur.

Nous retrouvons la dyspnée dans la grande majorité des observations.

Tantôt la respiration est continuellement gênée et laborieuse s'accompagnant de tirage sus et sous-sternal; mais il n'y a pas nécessairement polypnée, on a souvent noté un rythme normal.

Dans d'autre cas où la respiration paraît libre, seule la polypnée est permanente.

Souvent c'est sur un fond de dyspnée continue que surviennent des crises paroxystiques, à l'occasion du moindre effort, d'une toux légère ou d'un vomissement.

Dans notre cas, l'enfant D... Jean était sujet à des paroxysmes inexpliqués de dyspnée et de cyanose ; mais dans l'intervalle des crises il paraissait absolument normal.

La toux n'est pas un symptôme constant et si l'on met à part quelques cas où elle semblait jouer un rôle important dans l'apparition des crises, elle manque le plus souvent dans le tableau clinique.

La cyanose semble, au même titre que la dyspnée, être un signe primordial. Elle a été signalée comme signe de début ; ou bien, après la première crise de dyspnée elle persiste, légère mais permanente; ou bien elle ne survient que par crises au cours des efforts.

On n'a jamais noté de modification des extrémités des doigts et Miles fait remarquer que dans son cas il n'y avait pas d'hypertrophie pneumique.

A côté de la dyspnée et de la cyanose, on a souvent signalé de la pâleur. C'est parfois le signe d'une anémie assez marquée comme dans le cas de Mouriquand, Bertoye et Charleux.

Debré, Busson, ainsi que Krstulovic en plus de cette anémie ont trouvé une leucocytose légère et une très légère réaction myéloïde.

L'état général de l'enfant peut ne pas être touché jusqu'à la phase terminale de la maladie ; mais on a signalé des stigmates de rachitisme et souvent l'enfant est maigre et présente un certain retard de développement pondéral.

La température est normale ; quand il y a fièvre elle est le plus souvent la manifestation d'une affection pulmonaire aiguë qui ne paraît pas être en rapport avec l'hypertrophie cardiaque.

Signes physiques :

L'examen physique des poumons ne donne en général aucun renseignement. On a tout de même noté une diminution de la respiration (Carrington), un foyer de râles crépitants (Stoloff), Debré et Busson ont entendu dans la région paravertébrale gauche un souffle au deux temps qu'ils ont interprété comme étant lié à la compression de la bronche gauche par le cœur volumineux.

L'examen du tube digestif est le plus souvent négatif et n'a jamais donné lieu à d'intéressantes découvertes.

Quand on considère l'énorme hypertrophie cardiaque que l'on trouve à l'autopsie, on s'attend logiquement à en trouver la manifestation durant la vie à l'examen du système cardio-vasculaire.

Or dans la grande majorité des cas cet examen ne nous donne qu'un seul signe : la tachycardie.

Les bruits du cœur sont très souvent normaux et nettement entendus. On a noté parfois des souffles légers qu'il a été toujours difficile d'expliquer même après vérification anatomique.

Une percussion minutieuse de l'aire cardiaque peut révéler une matité nettement augmentée.

A la dernière étape de la maladie, le foie est souvent gros, et l'on a constaté des œdèmes.

En somme l'examen au lit du malade fournit peu de ren-

seignements et il est le plus souvent impossible de porter un diagnostic sans l'aide de l'examen radiologique.

Diagnostic positif

Devant un cas de dyspnée et de cyanose inexpliquées, le plus souvent sans signe physique, l'examen radiologique est d'un grand secours au clinicien pour l'éclairer dans son diagnostic.

Il lui révèle une dilatation énorme et globale du cœur, intéressant à la fois les cavités gauches et droites et le diamètre vertical, avec tout de même prédominance du côté du ventricule gauche. L'hypertrophie est si marquée que le cœur remplit le côté gauche du thorax dans son diamètre transverse et l'on a même signalé un cas où l'ombre cardiaque occupait les deux tiers de la cavité thoracique.

La constatation d'une énorme hypertrophie associée à des paroxysmes de dyspnée et de cyanoses, en l'absence de souffle révélant une maladie congénitale, doit faire penser à l'hypertrophie cardiaque idiopathique.

En somme, l'examen radiologique met en évidence un fait important que la clinique peut complètement ignorer. Mais toutefois il faut signaler qu'une ombre similaire peut être trouvée dans les cas d'hypertrophie et de dilatation associées à une lésion valvulaire, dans des anomalies congénitales et parfois dans une association d'anémie et de stigmates de rachitisme.

C'est alors à la clinique d'en établir le diagnostic différentiel.

Diagnostic differentiel

Pour ces enfants présentant des crises de dyspnée et surtout quand il y a bornage, on a souvent eu recours au laryngologiste qui a trouvé des voies aériennes supérieures normales ; ce qui écarte la possibilité de toute malforma-

tion congénitale ou de corps étrangers gênant la circulation de l'air.

Le diagnostic de gros thymus a été aussi envisagé mais ni l'examen clinique ni l'examen radiologique ne permettent d'étayer sûrement ce diagnostic.

On trouve bien de la dyspnée et de la cyanose mais on n'a jamais noté de cornage thymique et de signe de Rehn (tuméfaction de la fossette susternale à maximum expiratoire) et le signe d'Œlnitz (on fait cesser la dyspnée en appuyant avec un doigt de haut en bas sur le thymus hypertrophié en arrière de la fourchette sternale) n'ont jamais été signalés.

L'image radiologique du gros thymus (élargissement de l'ombre médiastinale supérieure, à contours réguliers, symétrique ou légèrement déviée à gauche) n'a été trouvée que très rarement et nous savons les réserves qu'il faut faire pour un diagnostic radiologique d'une hypertrophie thymique.

Les adénopathies médiastinales donnent une image radiologique assez spéciale : de chaque côté de l'ombre médiane suscardiaque et parfois même de l'ombre médiane cardiaque, se dessinent des ombres opaques irrégulières et dont les contours externes sont polycyclistes, festonnés et non rectilignes.

Dans les cas d'hypertrophie cardiaque idiopathique on n'a jamais trouvé d'image semblable et d'ailleurs les antécédents et même les constatations anatomiques ne sont pas en faveur de la bacillose.

Le tableau clinique a souvent aiguillé le diagnostic vers celui de maladie congénitale du cœur. Ces affections peuvent en effet rester latentes, ou se révéler par des signes physiques ou des symptômes fonctionnels rappelant ceux de l'hypertrophie cardiaque idiopathique.

La dyspnée est généralement croissante, mais le plus souvent c'est une dyspnée d'effort.

Il y a des troubles de la nutrition générale : enfant chétif, malingre.

Parmi les signes physiques extra-cardiaques nous retrouvons la cyanose qui apparaît tantôt à la naissance ou dans les premiers mois de la vie et revêt d'emblée son maximum ; tantôt apparaît plus tardivement. Elle peut apparaître à propos d'un effort, d'une émotion, d'une maladie infectieuse.

Variot (*Société de pédiatrie de Paris*, 22 février 1904), a décrit des cyanoses paroxystiques généralisées sans cause apparente : la face, les doigts, les orteils se colorent rapidement ; le corps est livide, le pouls rapide, incomptable, la respiration précipitée ; il se produit quelques mouvements convulsifs. La crise dure une heure environ et peut se reproduire fréquemment.

Cette cyanose s'accompagne le plus souvent de modifications des extrémités des doigts et des orteils, qui s'étalent, se renflent en spatule, comparables à des baguettes de tambour.

On n'a jamais trouvé de modification semblable dans les cas d'hypertrophie cardiaque idiopathique.

L'examen du système cardio-vasculaire montre le plus souvent des signes caractéristiques.

A l'inspection, la pointe du cœur est abaissée et on note un développement du réseau veineux péri-thoracique, et une distension des jugulaires.

La palpation permet de percevoir un frémissement cataire, systolique, étendu à toute la région précordiale, avec des foyers d'élection dans la région sternale moyenne ou les deuxième et troisième espaces intercostaux gauches. L'auscultation montre des bruits de souffles à timbre variable qui ont le même siège que le frémissement : et des modifications des bruits normaux.

Examen radiologique : On note une dilatation marquée de l'oreillette droite ; le diamètre horizontal est nettement

augmenté et le cœur prend la forme classique du cœur en sabot.

En somme, les maladies congénitales du cœur et l'hypertrophie idiopathique ont quelques points communs dans leur tableau clinique, mais elles se différencient nettement par plusieurs signes physiques et par l'examen radiologique.

Malgré tout le diagnostic différentiel de ces deux affections présente une certaine difficulté, car on peut entendre, dans l'hypertrophie cardiaque pure, au niveau de la région précordiale, des souffles qui ont souvent été pris pour des souffles de maladie de Roger ; à l'autopsie il n'y avait aucune malformation pouvant les expliquer. D'autre part, il y a des maladies congénitales du cœur avec cyanose qui ne se manifestent par aucun souffle et qui ne sont découvertes qu'à l'autopsie.

On a souvent porté le diagnostic de péricardite et on a essayé de ponctionner le péricarde, mais sans résultat. L'examen radiologique permet d'écarter ce diagnostic en montrant une ombre cardiaque qui bat ; et l'autopsie n'a jamais révélé de lésions péricardiques.

EVOLUTION

PRONOSTIC. TRAITEMENT.

La durée d'évolution de l'hypertrophie cardiaque idiopathique est variable, généralement courte ; et se termine toujours par la mort.

Si nous examinons les sept cas publiés par Kugel et Stoloff : dans cinq cas le malade meurt le jour de l'admission à l'hôpital et la durée de la maladie varie de quelques heures à deux semaines ; dans un autre cas la durée totale de la maladie a été de trois semaines, la mort survenant quatre jours après l'admission. L'évolution la plus longue observée par Kugel et Stoloff a été de dix semaines ; la maladie présenta deux phases bien distinctes séparées par une période de bonne santé apparente.

La thérapeutique n'a pas beaucoup d'action sur l'évolution fatale de la maladie.

Les Américains ont très souvent employé la médication stimulante et toni-cardiaque mais sans grand résultat puisque dans cinq cas sur sept la mort survint le même jour.

La digitale a, dans quelques cas, amené une amélioration passagère mais elle ne semble pas efficace pour entraver la marche de la maladie.

Ce traitement digitalique pourrait sans doute rendre les plus grands services si on pouvait dépister les premiers stades de la maladie ; car très souvent on l'applique trop tard et l'évolution très rapide ne permet pas d'en juger les résultats.

La découverte d'un gros cœur chez un tout jeune enfant, à l'âge des premiers pas, doit ordonner le repos absolu au lit avec surveillance, jusqu'à ce que soit déterminée la nature de l'affection cardiaque, ou le degré d'exercice toléré.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'autopsie des enfants morts d'hypertrophie cardiaque idiopathique, on découvre un cœur d'un volume énorme et cette hypertrophie frappe d'autant plus qu'aucun signe physique n'était venu la révéler du vivant de l'enfant.

Cette augmentation de volume est due à deux facteurs : hypertrophie du muscle cardiaque et dilatation de ses cavités. Ce gros cœur est un cœur très lourd si l'on peut en juger en comparant son poids à celui du cœur chez l'enfant normal; ses parois sont d'épaisseur variable, pouvant atteindre un centimètre et demi.

Le plus souvent on ne note pas de lésion du péricarde, dans quelques rares observations on a recueilli une petite quantité de liquide péricardique.

Le cœur ne présente pas de malformation congénitale ni acquise. Les valvules sont normales et les artères coronaires ne présentent pas d'anomalie d'origine ni de distribution (sauf le cas de Carrington). L'endocarde des ventricules et des oreillettes est souvent blanc et épaissi.

Aucun auteur n'a attiré l'attention sur l'aspect macroscopique, coloration, consistance, qui ne doivent présenter rien de particulier.

Un examen microscopique du myocarde dans quelques cas n'a montré qu'une hypertrophie simple des fibres musculaires, ce sont les cas idiopathiques vrais ; mais, dans la majorité des cas, un examen plus poussé a montré de véritables lésions du myocarde.

C'est tout d'abord un état œdémateux du tissu interstitiel.

Les fibres musculaires sont irrégulières, tantôt épaissies, fragmentées avec des noyaux placés de façon irrégulière ; tantôt atrophiées et dégénérées. La dégénérescence graisseuse avec réaction fibreuse marquée est le plus souvent trouvée. J. Pompe, dans son cas, décrit une dégénérescence vacuolaire, et les vacuoles étaient toutes remplies de glycogène. Dans d'autres cas, les auteurs ont noté une importante infiltration de lymphocytes répartis de façon diffuse ou accumulés en nodules.

Sur les vaisseaux du myocarde, les lésions sont variables, mais on trouve assez couramment une fibrose périvasculaire marquée.

L'examen anatomo-pathologique des autres organes est le plus souvent négatif.

Néanmoins, Cathala a signalé dans son cas une sclérose avancée de la médullo-surrénale, et Riesenfeld, dans cinq cas, a montré une hypertrophie du thymus qu'il a jugée assez importante pour lui faire jouer un rôle dans la pathogénie.

Les poumons présentent parfois des lésions d'affections pulmonaires aiguës (pneumonie, broncho-pneumonie), mais on ne trouve jamais de lésions étendues et anciennes résultant d'une affection pulmonaire chronique.

Carrington note dans son cas de légères lésions de néphrite mixte.

Finkelstein, examinant les fibres musculaires striées dans les organes autres que le cœur, soutient qu'elles ne sont pas lésées, ce qui écarte la possibilité d'une myopathie généralisée.

Dans l'observation que nous rapportons, les altérations du myocarde sont manifestes, les fibres myocardiques sont inégales, parfois hypertrophiées, le plus souvent dissociées, morcelées, effilochées ; les noyaux sont également altérés. Dans le tissu interstitiel distendu par l'œdème, on constate

tantôt une infiltration cellulaire lymphocytique accusée, tantôt une prolifération active du tissu fibreux.

Dans les autres viscères examinés, seules paraissent intéressantes à relever les altérations d'un thymus qui, bien que d'un volume normal, présentait des signes d'une hyperplasie thymo-lymphocytique nette.

PATHOGENIE

La cause de l'hypertrophie cardiaque primitive est encore très obscure. Plusieurs théories ont été avancées, mais aucune n'a été suffisamment prouvée.

A) A propos d'un cas de Hauser : très gros cœur chez un enfant de onze mois, attribué par l'auteur à une toux grave et persistante, Virchow a fait observer que l'on pourrait penser à une certaine catégorie de gros cœur, qu'il avait décrite sous le nom de myome strié du cœur : véritable tumeur de la fibre musculaire qui se présente comme une anomalie congénitale localisée dans le cœur ou hypertrophiant les ventricules tout entiers. Mais aucun cas publié jusqu'à présent ne reproduit la description de Virchow.

B) Quelques auteurs croient à une faiblesse congénitale du germe plasmatique qui se transmettrait comme une tare héréditaire.

Et dans ce sens Sprague, Bland et White publient un cas dans les antécédents duquel il semble y avoir une hérédité cardiaque chargée : une sœur du cas présenté mourut d'une maladie identique (quoiqu'il manque la preuve anatomique et histologique). Une demi-sœur présentait une anomalie cardiaque congénitale. A une génération précédente : sur douze enfants : deux garçons étaient normaux, dix filles sont mortes dans la première et deuxième enfance; quelques-unes présentaient des cardiopathies.

Crawford et Weiss, dans leur cas concernant un sujet de quatorze mois, notent l'histoire suivante : deux sœurs épousent deux frères ; l'un des couples a quatre enfants qui meurent en bas-âge dans des circonstances semblables à

celles du cas publié ; le second couple a deux enfants, dont un âgé de 15 ans, l'autre le cas publié.

Les auteurs admettent que ces antécédents familiaux sont en faveur de la théorie qui fait de l'hypertrophie idiopathique une affection congénitale ; défectuosité de la cellule embryonnaire, plutôt que le résultat d'une infection intra-utérine méconnue, ou de quelque maladie du myocarde du jeune âge.

Mussliner et Katz pensent aussi que la maladie est héréditaire ; il y aurait, d'après eux, transmission d'une hypertension, qu'ils n'expliquent pas et qui serait la cause de cette hypertrophie cardiaque. Ces auteurs ont retrouvé deux fois une hypertension essentielle chez les parents des cas observés.

C) D'autres auteurs ont donné une grande importance aux lésions constatées à l'autopsie. Ils ont été frappés par une hypertrophie thymique marquée, quelquefois associée à un status thymicolymphatique : véritable hyperplasie généralisée du tissu lymphoïde de l'organisme avec même infiltration de lymphocytes dans le tissu interstitiel du myocarde. Ils ont voulu établir une relation entre ces états et l'hypertrophie cardiaque.

Pour Schride (*Klin. Wochens.*, 5 novembre 1925), le thymus et les ganglions hypertrophiés agiraient par compression de la trachée et des gros vaisseaux de la base et du nerf vague ; de plus, l'exagération de la sécrétion interne des organes lymphatiques et du thymus par voie sanguine provoquerait une hypoplasie des surrénales et du système chromaffine.

Riesenfeld a trouvé dans la musculature cardiaque des zones étendues d'infiltration lymphocytaire avec des points de dégénérescence et atrophie des plans musculaires.

Plusieurs auteurs ont rapporté des observations qui semblent venir à l'appui de cette théorie ; mais beaucoup d'autres l'ont combattue. On lui reproche tout d'abord la diffi-

culté en face de laquelle on se trouve quand il s'agit de juger de l'état de l'hypertrophie thymique.

Le professeur Dupérié, en 1927, essaie de mettre la question au point et conclut en disant que :

Le gros thymus du nouveau-né que signalent radiologues et cliniciens n'est souvent autre chose que le thymus normal, large, cervicothoracique.

L'étude de la physiologie du thymus montre d'autre part la rapidité avec laquelle il diminue de volume sous l'influence d'une maladie de quelque durée.

Or, nous avons vu l'évolution rapide de l'hypertrophie cardiaque essentielle ; l'on conçoit alors que l'on ait pris pour un thymus hypertrophié un thymus normal sur lequel la maladie n'avait eu le temps d'exercer son action.

D) Le rôle des surrénales a été aussi envisagé dans la pathogénie de l'hypertrophie cardiaque. Mais, là encore, les idées sont très variées ; on a le plus souvent trouvé une hypoplasie des surrénales et une altération de tout le système chromaffine.

Cathala, dans son observation, note une sclérose avancée de la médullo-surrénale, et tend à assimiler l'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson à l'asystolie surrénale de Josué et Belloir que ces auteurs ont étudiée chez l'adulte.

Mais ces lésions du système chromaffine et surrénal sont loin d'être constantes et Hedinger et Weisel incriminent même une hyperplasie surrénale comme cause de l'hypertrophie cardiaque.

Dans le cas inédit que nous rapportons, l'état du système chromaffine étudié, tant au niveau de la médullo-surrénale qu'au niveau des corps de Zuckerkandl, ne différait pas sensiblement de l'état de ce système dans la plupart des autopsies de jeunes sujets ayant succombé à des affections variées : le système chromaffine dans notre cas n'était ni hyper ni hypoplasié.

E) La spécificité n'a été avancée comme cause probable par aucun auteur, car on n'a jamais trouvé d'antécédent,

ni de stigmates, et que le traitement spécifique quelquefois institué n'a jamais donné de résultat.

Mais nous croyons qu'il serait intéressant de faire un parallèle entre les lésions du myocarde dans le cas de spécificité avérée et dans le cas de l'hypertrophie idiopathique.

MM. Sabrazès et Dupérié, en 1913, puis MM. Dupérié et Cantorné ont particulièrement étudié l'état du myocarde chez le nourrisson hérédo-spécifique. Et il est intéressant de noter que ces auteurs ont trouvé le plus souvent un cœur hypertrophié, la dilatation portait le plus souvent sur les cavités droites. Ils n'ont jamais noté de dégénérescence graisseuse. Certaines fibres nettement hypertrophiques étaient le plus souvent vacuolaires, énormes et, sur des coupes perpendiculaires, se présentaient comme des tubes vides, ou contenant au milieu de l'espace libre un noyau.

Cet état vacuolaire difficilement explicable avait été rattaché par les auteurs à la persistance pathologique de l'état fœtal par insuffisance ou arrêt de développement dû à l'infection syphilitique.

L'œdème interstitiel était de constatation banale et l'infiltration cellulaire inflammatoire était prédominante autour des vaisseaux.

En somme, les lésions du myocarde de l'hérédo-spécificité présentent quelques analogies avec celles du myocarde de l'hypertrophie cardiaque idopathique, et il est évident que, à moins de lésions syphilitiques (gommes du cœur, assez rares), la recherche du spirochète est d'un appoint nécessaire et suffisant pour faire la différenciation.

F) Le cas de Pompe apporte des faits nouveaux quant aux lésions du myocarde et permet une nouvelle hypothèse sur leur origine.

Il a trouvé des fibres cardiaques vacuolisées et dans ces vacuoles a décelé le glycogène par la coloration au carmin de Best. Dans tous les organes examinés existait une vacuolisation semblable. Et Pompe porta le diagnostic étiologique : infiltration de glycogène dans presque tous les orga-

nes, accompagnée dans le cœur d'une hypertrophie anormale.

Von Gierke (*Zeiglers Beitrage*, 82, 1929) a signalé le cas d'une fillette atteinte « d'hépato-néphromégalie » ; gros foie et gros reins provenant d'une infiltration de glycogène. Pour expliquer cette infiltration massive de glycogène, l'auteur conclut à la possibilité d'un trouble dans la glycogénolyse fermentative.

Pompe a retrouvé dans la littérature de l'hypertrophie cardiaque idiopathique des cas analogues au sien.

Schmincke (*Zeiglers Beitrage*, 70, 1922) a trouvé dans un cas de gros cœur une sorte de vacuolisation des fibres du myocarde rappelant les fibres embryonnaires, mais il n'a pas été fait d'examen spécial pour le glycogène, et l'auteur conclut en faveur de la théorie de Virchow.

Seiffert (*Zeiglers Beitrage*, 27, 1900) décrit un système de mailles aux cavités desquelles des noyaux de cellules sont fixés au bord, ou enfermés.

Abricosoff (*Zeiglers Beitrage*, 45, 1900) trouve du glycogène dans un cas de rhabdomyome multiple du cœur.

On peut donc supposer que l'on n'est pas en présence d'une affection néoplasique, mais bien devant un trouble des échanges vitaux. Mais un argument se dresse contre cette théorie ; c'est que la surcharge en glycogène est de règle dans les cellules tumorales en général, et surtout dans les cellules des tumeurs malignes.

G) Quoique le facteur infection n'ait pas été sérieusement envisagé dans la pathogénie, il doit être retenu. Ses défenseurs invoquent que souvent l'histoire des antécédents est incomplète.

Ils ont noté des cas où une coqueluche grave avait précédé les premiers signes de l'hypertrophie cardiaque et se demandent s'il n'y aurait pas une relation soit mécanique, soit infectieuse.

On a cherché à mettre en évidence d'autres infections

comme la diphtérie ou le rhumatisme articulaire aigu ; peu d'auteurs y sont arrivés.

Fahr et Kuhle soutiennent que la maladie du muscle cardiaque est due à l'action d'une toxine. En 1908, MM. Cruchet et Leuret rapportent le cas d'un enfant de trois ans qui, à neuf mois, fait une diphtérie grave, et deux mois avant son entrée à l'hôpital présente un œdème généralisé. A l'examen, on constate une voussure précordiale manifeste et on délimite le cœur à la percussion. Température 38°. On institue un traitement digitalique. Brusquement, cet enfant fait une rechute, avec asystolie complète et mort presque subite, un mois après son entrée à l'hôpital.

Autopsie : très gros cœur, pas d'hydropéricarde, et surtout pas la moindre symphyse cardiaque. Le cœur gauche est extraordinairement dilaté, le ventricule droit est comme aplati par le volume énorme du ventricule gauche. Pas de lésion orificielle. Foie gros, poumons et reins congestionnés.

Il n'y a pas d'examen histologique rapporté, mais après discussion, M. Cruchet paraît pencher vers l'hypothèse d'une asystolie par myocardite probablement diphtérique. On pourrait penser également que l'hypertrophie cardiaque dans ce cas est en rapport avec des lésions rénales dues à la toxine diphtérique.

H) Les auteurs ont aussi essayé d'expliquer cette hypertrophie cardiaque énorme par une augmentation de travail demandée au myocarde.

Ils ont cherché un obstacle périphérique à la circulation sanguine, mais n'ont jamais trouvé de facteur constant et suffisant pour expliquer cette hypertrophie.

Dans l'histoire de la maladie, on retrouve des affections pulmonaires aiguës de l'enfant, à l'occasion desquelles se manifestent parfois les premiers signes de l'hypertrophie cardiaque ; mais le plus souvent, ces affections pulmonaires aiguës sont terminales et l'affection cardiaque existait avant leur apparition. D'ailleurs, les lésions pulmonaires

anatomiques ne sont jamais assez étendues pour créer une gêne circulatoire importante.

Carrington signale dans son cas un certain degré de néphrite mixte, mais il n'estime pas que ces lésions puissent expliquer l'énorme hypertrophie cardiaque.

En résumé, le problème de pathogénie et de physiopathologie posé par l'existence de ces gros cœurs du nourrisson reste sans solution ; l'hypothèse du rhabdomyome de Virchow ne saurait être généralisée, les diverses causes invoquées ne paraissent pas probantes. Les cas publiés d'ailleurs semblent assez disparates, malaisément comparables et il est difficile de comprendre dans le même groupe la surcharge glycogénique du gros cœur de Pompe et l'infiltration lymphocytaire interstitielle de notre observation.

Dans ce groupe confus de l'hypertrophie cardiaque du nourrisson, bien rares sont certainement les cas qui méritent l'épithète d'idiopathique.

Un fait à noter est que le muscle cardiaque est le plus souvent touché isolément et qu'il n'est pas partie constituante d'un syndrome de myopathie généralisée.

L'altération la plus fréquemment rencontrée et celle qui paraît offrir la base la plus solide aux hypothèses pathogéniques, c'est l'infiltration lymphocytique du myocarde en relation avec un état lymphatico-thymique.

CONCLUSIONS

I. L'hypertrophie cardiaque idiopathique (sans lésion de la fibre cardiaque, sans altération du tissu interstitiel) est une affection très rare ;sur une soixantaine de cas publiés, les auteurs n'en reconnaissent que dix-sept présentant les caractères requis.

La plupart des cas publiés concernent des hypertrophies pseudo-idiopathiques que l'on peut classer d'après les divers aspects des lésions myocardiques constatées et les lésions viscérales concomitantes.

Il est probable que le groupe des hypertrophies idiopathiques vraies doit encore diminuer avec les progrès des méthodes d'examen histologiques.

II. Au point de vue clinique, le syndrome est caractérisé par des paroxysmes de dyspnée et de cyanose, et sans aucun autre signe physique qu'un gros cœur décelable à l'examen radiologique.

Son évolution est très rapide et fatale.

A ce point de vue, il n'est pas actuellement possible de distinguer une évolution et un pronostic particuliers aux hypertrophies idiopathiques ou aux hypertrophies pseudo-idiopathiques.

III. On peut arriver à un diagnostic de probabilité par un examen clinique soigneux et surtout en s'aidant de l'examen radiologique.

Mais il est manifeste que, à moins d'un examen macros-

copique et microscopique poussé, on ne peut qualifier un cas d'hypertrophie cardiaque du nourrisson d'hypertrophie idiopathique sans beaucoup de réserves.

IV. Les auteurs ont formulé de nombreuses hypothèses quant à la nature et à la cause de l'hypertrophie idiopathique, mais, jusqu'à aujourd'hui, aucune n'a été suffisamment prouvée, et la question reste toujours en suspens.

Vu :
Le Doyen,
Pierre MAURIAC

Vu, bon à imprimer :
Le Président de thèse,
R. LUPÉRIÉ

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 7 décembre **1934.**
Le Recteur de l'Académie,
A. TERRACHER.

BIBLIOGRAPHIE

APERT, Mme BESSON, BAILLET. — « Enorme dilatation cardiaque cryptogénétique chez un enfant de quatorze mois », *Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris,* 24 février 1931, t. XXI, p. 76.

BLECHMANN, DEBERDT, AZOULAY. — « Nouveau cas d'hypertrophie cardiaque primitive du nourrisson », *Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris,* 20 juin 1933, t. XXXI, p. 262.

CARRINGTON et KRUMBHARR. — « L'hypertrophie cardiaque idiopathique chez l'enfant », *American Journal of diseases of Children,* avril 1924, t. XXVII, p. 449.

CATHALA J. — « Sur un syndrome de myohypertrophie cardiaque primitive avec hypoplasie surrénale chez le nourrisson. Myocardie », *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpit. de Paris,* 1926, t. L, p. 1795.

CORDEY S. — « Hypertrophie du cœur, dite idiopathique », *Le Nourrisson,* 1927, t. XV, p. 147.

DEBRÉ, BUSSON et LHOSTE. — « Un cas d'hypertrophie cardiaque primitive chez le nourrisson », *Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris,* 1931, t. XXIX, p. 153.

DEBRÉ et BUSSON. — « L'hypertrophie cardiaque essentielle du nourrisson », *Archives de Médecine des enfants,* 1932, t. XXXV, p. 65.

DEBRÉ, BROCA et SOULIÉ. — « Un cas d'hypertrophie cardiaque idiopathique », *Bull. de la Soc. de Péd. de Paris,* 1933, t. XXXI, p. 265.

DUPÉRIÉ R. et CANTORNÉ. — « Le myocarde dans l'hérédo-syphilis précoce », *Le Nourrisson,* 1926, p. 299.

DUPÉRIÉ R. — « L'hypertrophie du thymus et le status thymico-lymphatique », *Gazette hebdomadaire des Sciences médicales de Bordeaux,* 6 novembre 1927, p. 707, et 8 janvier 1928, p. 19.

DUPÉRIÉ R. et MAUPETIT. — « Hépatomégalie glycogénique : coma acidosique terminal avec glycosurie », *Gaz. hebd. des Sciences méd. de Bordeaux,* 23 sept. 1934.

GAUTHIER et Mlle SCHOENAU. — « L'hypertrophie cardiaque primitive chez le nourrisson », *Revue médicale de la Suisse Romande,* 1931, t. 51, p. 635.

GAUTIER et Mlle SCHOENAU. — « Vérification anatomique d'un cas d'hypertrophie cardiaque primitive du nourrisson », *Bull. de la Soc. de Péd. de Paris,* 1932, t. 30, p. 46.

HOLMES. — « Hypertrophie congénitale idiopathique du cœur », *Am. Journal. Rœntgenolog.,* 1931, t. 25, p. 321.

JOSUET et BELLOIR. — « L'insuffisance fonctionnelle du cœur hypertrophié : son origine surrénale. L'asystolie surrénale », *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôpit. de Paris,* 1914, t. XXXVII, p. 635.

KRSTULOVIC. — « Sur un cas d'hypertrophie idiopathique du cœur », *Monatschr. f. Kinderh.,* 1926, t. XXXIII, p. 113.

LAUBRY et WALSER. — « Sur un cas d'insuffisance cardiaque primitive. La Myocardie », *Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris,* 1925, p. 409.

LEREBOUILLET et BOHN. — « Malformations cardiaques congénitales et endocardite végétante », *Bull. de Soc. de Péd. de Paris,* 1928, t. XXVI, p. 29.

LEREBOUILLET et CHABRUN. — « Un cas probable de myohypertrophie cardiaque congénitale », *Bull. de la Soc. de Péd. de Paris,* 1931, t. XXIX, p. 158.

LEURET. — « Rapports de l'asystolie et des lésions cardiaques et péricardiaques de l'enfant », *Gaz. hebd. des Sciences méd. de Bordeaux,* 1908.

MILES. — Gros cœur congénital », *Am. Jour. Dis. Child.,* 1928, t. XXXVI, p. 867.

MOURIQUAUD, BERTOYE et CHARLEUX. — « Hypertrophie du cœur chez l'enfant », *Arch. de Méd. des enfants,* 1926, t. XXIX, p. 83.

POMPE (Amsterdam). — « Hypertrophie idiopathique du cœur », *Ann. d'Anato. Patholog.,* 1933, t. X, n° 1.

SABRAZÈS et DUPÉRIÉ — « Nouvelles contributions à l'étude anatomo-pathologique et microbiologique de l'hérédo-syphilis des nourrissons », *Gaz. hebd. des Sciences méd. de Bordeaux,* 1913, p. 233 et 243.

SAVAGE. — « Un cas d'hypertrophie cardiaque chez un enfant », *Lancet.,* 1930, t. I, p. 348.

SCOTT et ZEILER. — « Hypertrophie cardiaque congénitale », *Am. Jour. Dis. Chlid.,* 1926, t. XXXI, p. 31.

SPRAGUE, BLAND et WHITE — « Hypertrophie congénitale idiopathique du cœur », *Am. Jour. Dis. Chlid.,* 1931, t. XXXXI, p. 877.

STEINER et BOGIN — « Dilatation cardiaque idiopathique associée à un état thymo-lymphatique », *Am. Jour. Dis. Chlid.,* 1930, t. XXXIX, p. 1.255.

STEWARD et NYE. — « Hypertrophie cardiaque idiopathique chez l'enfant », *Jour. Lancet.,* 1931, t. LI, p. 720.

STOLOFF G. — « Dilatation idiopathique du cœur chez l'enfant et chez le nourrisson », *Am. Jour. Dis. Child.,* 1928, t. XXXVI, p. 1204.

STOLOFF G. et KUGEL. — « Dilatation et hypertrophie du cœur chez les enfants et les nourrissons », *Am. Jour. Dis. Child.,* 1933, t. XXXXV, p. 829.

WILBORTS. — *Dilatation aiguë du cœur primitive chez l'enfant, et asystolie à répétition,* Thèse Paris 1913-14.

Bordeaux. — Imprimerie J. Bière, 18, rue du Peugue. — 1934